

THESE

POUR LE DOCTORAT D'ETAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement en avril 1974

par

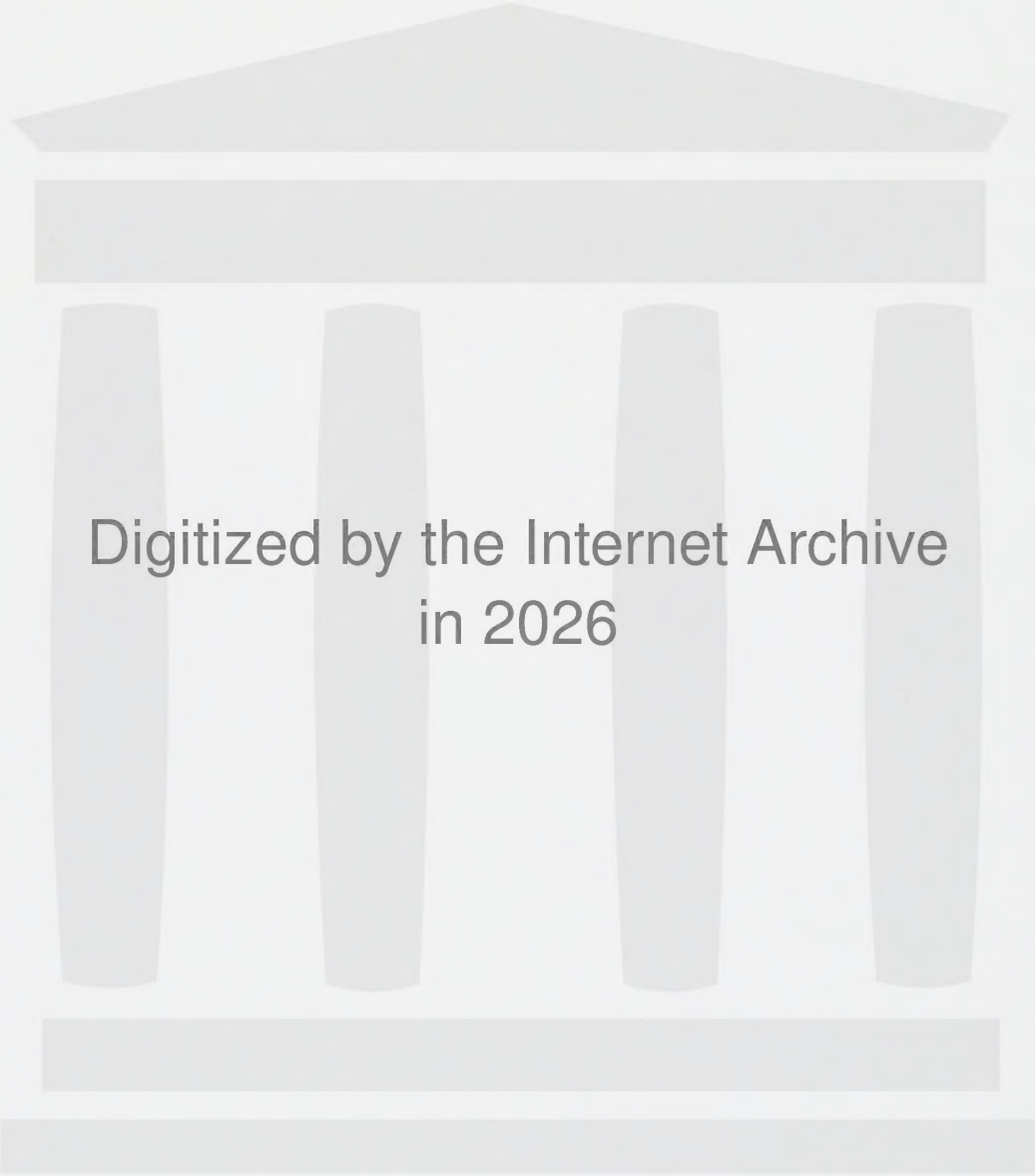
Serge LEVY

EXTERNE DES HÔPITAUX

**ABORD TRANS-NASO-SPHENOIDAL ET MICRO CHIRURGIE
DE LA SELLE TURQUIQUE ET DE L'HYPOPHYSE**

JURY

MM. C. BOULARD	Président
Y. DENARD	} Assesseur
A. FOURNIE	
Y. LACOMME	
Y. LAZORTHES	Suppléant



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546616_0040

UNIVERSITÉ PAUL SABATIER

ABORD TRANS-NASO-SPHENOIDAL ET MICRO CHIRURGIE DE LA SELLE TURQUE ET DE L'HYPOPHYSE

TRAVAIL DE LA CLINIQUE NEUROCHIRURGICALE
DU PROFESSEUR G. LAZORTHES





UNIVERSITE PAUL SABATIER

Président de l'Université
1^e Vice-Président
2^e Vice-Président

M. LARENG
M. MATHIS
M. MARTIN

TABEAU DU PERSONNEL

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MEDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales M. BOLLINELLI
Toulouse-Purpan
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales M. ENJALBERT
Toulouse-Rangueil

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Doyen honoraire	M. LAZORTHES
Professeur honoraire	M. VALLOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. BUGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. BOUISSET
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FABRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER
Professeur honoraire	M. SENDRAIL
Professeur honoraire	M. PONS
Professeur honoraire	M. SOREL

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologie	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMAUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile	M. PASQUIE	Purpan
et Orthopédie		
Clinique Chirurgicale Orthopédique	M. FICAT	Rangueil
et Traumatologie		
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil
Cliniques des Maladies Cutanées	M. BAZEX	Purpan
et Syphilitiques		
Clinique des Maladies des Voies urinaires	M. LHEZ	Rangueil
Cliniques des Maladies Infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile A	M. DALOUS	Purpan

Clinique Médicale Infantile B	M. REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie maxillo-faciale	M. CLAUD	Rangueil
Clinique de Pneumo-phthisiologie	M. DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE R.	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FABRE J.	Purpan
Anatomie Appliquée	M. JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIF	Purpan
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY J.	Purpan
Hématologie	M. BIERME	Rangueil
Histologie	M. BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	M. DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. GREZES-RUEFF	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISET	Rangueil
Sémiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE J.	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M. BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Dermatologie-Vénérologie	M. DUPRE	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. PLANEL	Purpan
Neurologie et Neuro-Psychologie	M. RASCOL	Purpan
Physiologie et Pharmacologie	M. MONTASTRUC	Purpan
Pneumo-Phthisiologie	M. MIGUERES	Rangueil
Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil
Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
Ophtalmologie	M. BEC	Purpan

Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO J.	Purpan
PROFESSEURS SANS CHAIRE		
Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.B.	Purpan
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie	M. ESTRADÉ	Purpan
Chirurgie Générale	M. GAUBERT	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
Physiologie	M. GERAL	Rangueil
MAITRES DE CONFERENCES AGREGES		
Anatomie Pathologique	M. RUMEAU J.L.	Rangueil
Anesthésiologie	M. VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mme DIDIER	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan
Cancérologie	M. CARTON M.	Rangueil
Cardiologie	M. BERNADET	Rangueil
Cardiologie	M. BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale	M. ESCAT J.	Rangueil
Chirurgie Générale	M. GOUZI	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER G.	Rangueil

Hépto-Gastro-Entérologie	M. PASCAL	Purpan
Histologie, Embryologie, Cytogénétique	M. SOLEILHAVOUP	Purpan
Médecine Interne	M. FEDOU R.	Purpan
Médecine du Travail	M. PUJOL M.	Purpan
Néphrologie	M. CONTE J.	Purpan
Neurochirurgie	M. LAZORTHES Y.	Rangueil
Neurologie	M. GUIRAUD-CHAUMEL	Purpan
O.R.L.	M. LACOMME	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie Plastique	M. UTHEZA G.	Purpan
Parasitologie	M. LARROUY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-Phtisiologie	M. ALBAREDE J.L.	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M. JOVER	Rangueil
Physiologie	M. PAGES B.	Purpan
Psychiatrie	M. MORON P.	Rangueil
Radiologie	M. COMBES P.	Purpan
Radiologie	M. PUTOIS	Purpan
Rhumatologie	M. FOURNIE A.	Purpan
Thérapeutique, Réanimation Médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie	M. SALVADOR M.	Purpan
Urologie	M. PONTONNIER F.	Purpan
AGREGES LIBRES		
Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil
ADMINISTRATION		
Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU	

Liste arrêtée le 15 1 1974

A MON EPOUSE

A MES ENFANTS

A MON PERE

A MA MERE

A MES FRERES, SOEUR, ET BELLES-SOEURS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur C. BOULARD

*Professeur de Pathologie Médicale Générale Expérimentale
Médecin des Hôpitaux*

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider notre jury de thèse.

Veillez trouver ici l'expression de toute notre gratitude et l'assurance de notre profond respect.

A NOTRE JURY DE THESE

Monsieur le Professeur Y. DENARD

*Professeur d'Hydrologie Thérapeutique-Climatologie
Médecin des Hôpitaux*

Nous avons beaucoup apprécié vos qualités humaines et la valeur de votre enseignement.

Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

Monsieur le Professeur Y. LACOMME

*Maître de Conférences Agrégé d'O.R.L.
Spécialiste des Hôpitaux*

Nous vous remercions d'accepter de bien vouloir siéger au jury de cette thèse.

Monsieur le Professeur A. FOURNIE

*Maître de Conférences Agrégé de Rhumatologie
Médecin des Hôpitaux*

Vous nous avez fait l'honneur de juger ce travail.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de notre respectueux remerciement.

Monsieur le Professeur Y. LAZORTHES

*Maître de Conférences Agrégé de Neurochirurgie
Neuro-chirurgien des Hôpitaux*

L'initiative de ce travail lui revient, il nous a guidé tout au long de sa réalisation.

Qu'il trouve ici témoignage de notre gratitude.

A TOUS NOS MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

AUX LABORATOIRES SOLAC

Qui nous ont aidé dans l'impression de cette thèse.

PLAN

INTRODUCTION

- I - Indications de la voie d'abord trans-naso-sphénoïdale
- II - La technique opératoire
- III - Etude analytique de quelques cas cliniques
- IV - RESULTATS

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

L'abord de la selle turcique par voie trans-naso-sphénoïdale médiane correspond, selon les principes d'anatomie chirurgicale, à l'approche la plus logique, car la plus directe et la plus atraumatique.

Cette voie d'abord, utilisée dès le début du siècle par SCHLOSSER en 1907 (23) et HIRSCH en 1910 (14), a été développée par CUSHING (2, 3) qui, sur une série de 338 tumeurs de l'hypophyse opérées, publiée en 1914, utilisa cette approche dans 75 % des cas et démontra ainsi sa valeur.

Par la suite, les progrès des techniques neurochirurgicales, de l'anesthésie et du traitement supplétif hormonal firent préférer la voie d'abord transcrânienne à la voie d'abord trans-sphénoïdale à laquelle l'on reprochait notamment son caractère trop étroit, l'absence de contrôle des structures intracrâniennes et surtout le risque de fistule de LCR post-opératoire.

Cette voie d'abord fut pourtant reprise par DOTT en Angleterre et, depuis 1958, par GUIOT (4, 5) en France qui, grâce à l'utilisation per-opératoire de l'écran de brillance, apporta plus de précision à la technique initiale.

C'est finalement des progrès techniques tels que l'utilisation du contrôle radio-fluoroscopique télévisé, de la cisternographie gazeuse per-opératoire et surtout l'application des techniques de microchirurgie introduites par J. HARDY à partir de 1965 (8, 12, 13) qui ont redonné à la voie d'abord trans-naso-sphénoïdale de l'hypophyse sa place et lui ont permis de, progressivement, supplanter la voie intracrânienne par ses nombreux avantages et notamment sa simplicité.

Notre expérience avec ses techniques a débuté en 1970 et porte actuellement sur 54 interventions (15, 16, 17). Elle nous a permis d'en apprécier sa remarquable précision et son caractère bénin, en même temps que d'en étendre progressivement les indications. Ce travail a pour but d'envisager essentiellement l'aspect technique de cette chirurgie de l'hypophyse.

CHAPITRE I

INDICATIONS DE LA VOIE

D'ABORD TRANS-NASO-SPHENOIDALE

La voie d'abord trans-naso-sphénoïdale médiane de la selle turcique, a initialement été utilisée pour l'abord de l'exérèse des adénomes de l'hypophyse, puis secondairement se sont développées de nouvelles indications telles que d'autres tumeurs intrasellaires, les fistules sphénoïdales spontanées et secondaires, et les hypophysectomies chirurgicales à visée fonctionnelle.

A - DANS LES ADENOMES DE L'HYPOPHYSE

L'indication opératoire et le choix de la voie d'abord dans une tumeur de l'hypophyse sécrétante ou non sécrétante doit toujours être basée sur un bilan non seulement endocrinien et neurologique, mais surtout neuro-radiologique, de manière à éliminer : d'une part, les autres lésions de la région sellaire (malformation vasculaire, crâniopharyngiome, méningiome...), et d'autre part, de rechercher et préciser l'existence d'une expansion intrasellaire de l'adénome. Ce bilan permet de conclure "par où faut-il aborder l'hypophyse ?" [G. GUIOT, 1970 - (6)].

Les clichés simples du crâne et les tomographies de la selle turcique permettent déjà, par l'analyse des modifications des parois de la selle, d'apprécier le développement intrasellaire de la tumeur et de prévoir la direction de son extension. Ainsi, des mensurations de la selle turcique confirment son agrandissement, tandis que sur des tomographies de face et de profil, l'étude attentive des parois peut mettre en évidence : soit une érosion des clinoides antérieures accompagnée d'une ouverture de l'additus évoquant un prolongement suprasellaire, soit une destruction généralement unilatérale et asymétrique du plancher de la selle turcique évoquant une extension de l'adénome vers le sinus sphénoïdal.

Les explorations neuro-radiologiques utilisant des produits de contraste sont essentielles pour déterminer avec précision le volume et l'aspect des prolongements suprasellaires de l'adénome et surtout les relations de continuité entre la tumeur intrasellaire et son extension suprasellaire.

L'encéphalographie gazeuse fractionnée avec tomographies, permet notamment de cerner avec précision, le prolongement intracrânien de la tumeur et d'apprécier l'importance du refoulement des structures voisines, notamment du chiasma optique et du plancher du IIIème ventricule. Il sera ainsi possible de déceler les extensions supérieures communiquant avec l'adénome intrasellaire par une communication rétrécie ou "en bissac" rendant difficile une exérèse par voie basse.

L'artériographie carotidienne est indiquée chaque fois qu'il existe une très large extension suprasellaire (notamment antérieure), pour préciser les rapports du dôme tumoral avec les vaisseaux de la base du crâne et notamment la portion initiale des cérébrales antérieures. De plus, elle permet de visualiser dans certains cas des néovaisseaux, mais surtout d'éliminer les autres néoformations de la région sellaire et notamment les méningiomes et les anévrysmes artériels.

Enfin, dans certains cas, où l'on soupçonne une expansion latérale avec un possible envahissement des parois du sinus caverneux par la tumeur, une sinusographie caverneuse peut être indiquée.

Au total, le bilan neuro-radiologique, d'autant plus complet que l'on craindra une expansion importante du processus tumoral, permettra de choisir la voie d'abord et, ainsi, de conclure généralement à une voie d'abord basse, c'est-à-dire à un abord trans-naso-sphénoïdal. Les indications sont donc étendues au maximum, et ceci, quel que soit l'âge. Le fait que le patient soit un sujet âgé est d'ailleurs un argument supplémentaire, car le risque d'insuffisance circulatoire cérébrale et d'artériosclérose des vaisseaux du polygone de Willis, rend la crâniotomie et la voie d'abord sous-frontale plus risquées. Même l'existence d'une expansion suprasellaire importante, voire même d'un adénome géant, ne représente pas une contre-indication à la voie trans-naso-sphénoïdale (figure 1). A condition que la tumeur soit bien limitée, et que son expansion suprasellaire se fasse dans l'axe de la selle et soit d'aspect régulier, l'exérèse sera possible par voie basse, car l'adénome est généralement (95 % des cas) de consistance molle, voire même fluide, et qu'il aura tendance à s'écouler spontanément vers le point de trépanation de la selle turcique.

Ainsi, les indications d'exérèse des adénomes hypophysaires par voie trans-naso-sphénoïdale peuvent se résumer de la manière suivante, et sont schématisées sur la figure 2.

1) Les adénomes à extension sphénoïdale représentent l'indication idéale, voire même obligatoire, d'autant plus qu'ils s'accompagnent généralement d'une destruction de la selle turcique, qu'il ne sera possible de réparer que par cette voie d'abord, de manière à éviter une fistule de LCR postopératoire (exemple : cas n° 2).

2) Les adénomes à développement strictement intrasellaire dits adénomes enclos et de sémiologie purement endocrinienne. Dans de tels cas, le concept antérieurement classique de n'opérer un adénome de l'hypophyse que lorsqu'il existe des signes de compression chiasmatique est radicalement modifié. A l'inverse, il est maintenant possible, sans risque cérébral ou chiasmatique, au prix d'une intervention minime, de faire l'exérèse complète de l'adénome et même de différencier et de respecter le tissu hypophysaire sain (exemple: cas n° 1).

3) Les adénomes à extension suprasellaire peuvent être, dans la majorité des cas, opérés par voie basse (exemple: cas n° 3). La seule contre-indication est représentée par les adénomes à développement "en bissac" dont l'extension suprasellaire se fait soit vers l'avant à travers un chiasma optique préfixé, soit vers l'arrière en arrière de la clinofde postérieure, soit latéralement vers la fosse temporale à travers l'espace rétréci séparant la carotide interne supraclinofdienne et le chiasma. Cependant, même dans ces cas, l'intervention par voie basse peut être indiquée dans un premier temps opératoire, lorsqu'il existe une indication de décompression urgente du chiasma optique et des nerfs moteurs oculaires du fait de la survenue aiguë d'une hémorragie intratumorale ou d'une dégénérescence kystique de l'adénome. Nous avons déjà souligné que l'existence d'une volumineuse extension suprasellaire axiale n'est pas une contre-indication à la voie basse (cas n° 4).



Figure 1 : Cisternographie gazeuse délimitant l'extension suprasellaire d'un adénome "géant" de l'hypophyse.

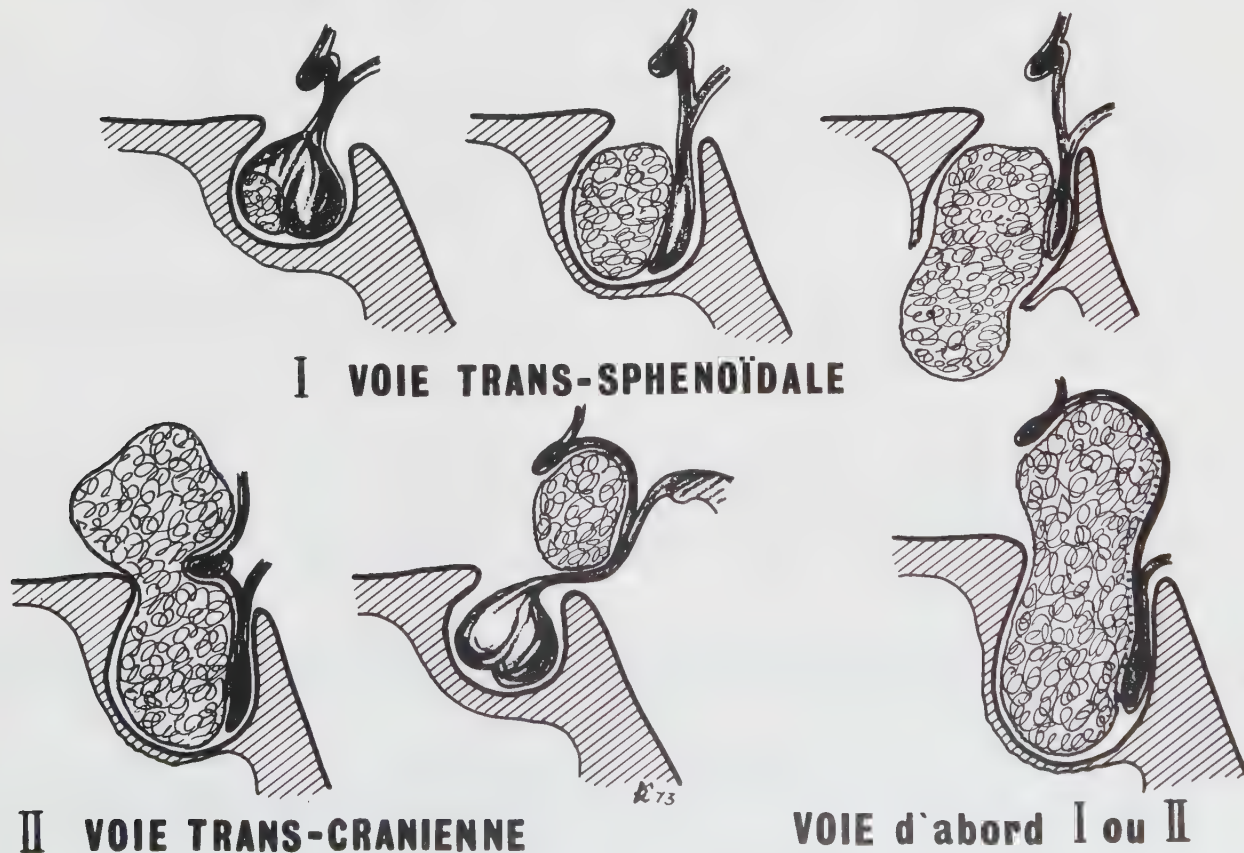


Figure 2 : Schéma récapitulatif des indications absolues et relatives de la voie d'abord trans-naso-sphénoïdale dans les tumeurs de l'hypophyse.

4) A l'opposé, la microchirurgie de l'hypophyse a développé une nouvelle indication chirurgicale, dans les cas de micro-adénome hypophysaire que l'on rencontre dans les tumeurs de l'hypophyse hypersécrétantes à S.T.H., A.C.T.H. ou Prolactine. Il est possible, sous microscope opératoire, de réaliser une adénomectomie sélective et de respecter l'hypophyse saine comme le démontre J. HARDY (12) (exemple : cas n° 5, 6, 7).

Au total, les indications doivent être actuellement très élargies ; les seules contre-indications de la voie d'abord trans-naso-sphénoïdale étant représentées par :

- une large extension suprasellaire en sablier,
- une large extension suprasellaire avec une selle turcique de dimension normale, faisant craindre alors la possibilité d'un crâniopharyngiome.

Ainsi, en 1970, G. GUIOT (6), reprenant son expérience, rapportait que "dans la seule année 1968, 45 adénomes de l'hypophyse ont été opérés dont 3 seulement par voie intracrânienne (6 %). Depuis cette date, l'expérience de la microchirurgie n'a fait qu'augmenter cet écart".

B - LES AUTRES TUMEURS DE LA REGION HYPOPHYSAIRE

1) Les crâniopharyngiomes. Il s'agit, en fait, d'une mauvaise indication opératoire, car leur siège, leur adhérence habituelle au plancher du IIIème ventricule et leur consistance souvent solide rendent leur exérèse difficile. Les indications doivent être très limitées et réduites au maximum à l'exérèse d'un crâniopharyngiome à développement sphénoïdal ou à développement purement intrasellaire (exemple : cas n° 8).

Enfin, en urgence, on peut être amené à utiliser cette voie pour ponctionner la partie kystique d'un crâniopharyngiome et décompresser rapidement le chiasma optique.

Ceci souligne l'importance du bilan pré-opératoire, tant endocrinien que neuro-radiologique, pour, dans le cas d'une tumeur hypophysaire à développement suprasellaire, éliminer un crâniopharyngiome. Il faut notamment s'attacher sur les tomographies à rechercher l'existence de calcifications évocatrices et évoquer systématiquement ce diagnostic chez un sujet jeune.

2) Les kystes intrasellaires, les épéndymomes intrasellaires sont des indications rares et habituellement des surprises à l'examen anatomopathologique.

3) Les chordomes du clivus représentent une excellente indication théorique mais leur exérèse est difficile. Le diagnostic de nature est habituellement porté en pré-opératoire par l'aspect des modifications neuro-radiologiques et notamment le refoulement postérieur du tronc basilaire.

4) Les tumeurs intrasphénoïdales, et particulièrement les mucocèles sphénoïdaux, sont bien entendu une excellente indication de cette voie d'abord. Leur diagnostic est radiologique et est confirmé par l'aspect d'une petite selle turcique "luxée", contrastant avec un sinus sphénoïdal soufflé et opaque.

C - DANS LES FISTULES SPHENOIDALES

Les brèches ostéo-durales sphénoïdales provoquées (exemple : cas n° 10 et 11) ou spontanées (exemple : cas n° 9 et 12), soulèvent toujours une double difficulté de diagnostic et de réparation chirurgicale, d'autant plus que l'écoulement de LCR n'est pas toujours cliniquement décelable, qu'elles peuvent être révélées par une méningite purulente et qu'il existe un risque de récurrence si la réparation n'est pas parfaitement étanche.

Le diagnostic topographique exact des fistules sphénoïdales de LCR., essentiel pour décider de la voie d'abord chirurgicale, repose sur un bilan radio-tomographique précis, des explorations neuro-radiologiques par contraste gazeux et, dans certains cas, des transits isotopiques.

Les tomographies sagittales et frontales de la selle turcique suffisent habituellement pour mettre en évidence la brèche osseuse sphénoïdale dans le cas de fistule post-traumatique.

La cisternographie gazeuse (figure 3) permet de confirmer l'existence d'un prolongement de l'espace sous-arachnoïdien intrasellaire anormal, lorsqu'il existe une déficience du diaphragme sellaire et, ainsi, de porter le diagnostic de "selle vide" dans les cas de fistule spontanée [BRISMAN, 1969 (1) - OLSON, 1972 (18)].

La cisternographie radio-isotopique (Yb 169 par atlo) représente une exploration très utile pour confirmer le diagnostic de fistule LCR en mettant en évidence l'existence d'une fuite anormale et d'une contamination rhinopharyngée d'une part, et pour confirmer le siège sphénoïdal de la fistule d'autre part.

Enfin, l'exploration per-opératoire sous microscope permet de visualiser la brèche ostéo-durale. Il est préférable d'aborder les brèches ostéo-durales sphénoïdales par voie basse trans-sphénoïdale médiane, car seule cette voie permet une exploration complète du plafond du sinus sphénoïdal et une obturation parfaitement étanche de la brèche. La voie transcrânienne et sous-frontale est en effet limitée en arrière par l'existence d'obstacles anatomiques, empêchant la réparation complète, si la brèche est étendue vers la selle turcique. La voie d'abord transcrânienne ne garde donc d'indication que dans le cas de brèche siégeant à la jonction ethmoïdo-sphénoïdale, mais peut aussi constituer un premier temps opératoire de réparation si cette même brèche se poursuit en arrière du jugum sphénoïdal [RAY B.S. 1969, (22)].



Figure 3 : Cisternographie gazeuse démontrant l'existence d'un large prolongement intrasellaire de l'espace sous-arachnoïdien dans un cas de "selle vide".

D - HYPOPHYSECTOMIES FONCTIONNELLES

La destruction ou l'ablation de l'hypophyse normale en tant que traitement endocrinien visant à produire une insuffisance endocrinienne hypophysaire totale, est indiquée dans certains états comme les cancers hormono-dépendants tels que les cancers du sein [RAY B.S., 1956 (21) ; HARDY J., 1967 (10)] et de la prostate (exemple : cas n° 14), ou dans les rétinopathies diabétiques [PEARSON O.H., 1964 (19) ; HARDY J., 1968 (11) ; exemple : cas n° 13].

Toute la difficulté de cette chirurgie tient aux faits que :

1) Les techniques chirurgicales visant à détruire l'hypophyse doivent être :

- atraumatiques et comporter le moindre danger de complications pour être acceptées,

- capables de réaliser une hypophysectomie parfaitement totale et soudaine pour provoquer un hypopituitarisme global et durable.

2) Les indications doivent être parfaitement étudiées et reposer sur des critères de sélection très précis.

a) Les critères de sélection actuellement admis pour proposer une hypophysectomie à visée fonctionnelle dans le cas d'un cancer hormono-dépendant sont les suivants :

- Cancer en phase avancée présentant des métastases osseuses diffuses à forme douloureuse, d'autant plus qu'il s'agit de métastase osseuse isolée.

- Douleurs incoercibles rendant le malade grabataire.

- Malade en phase préménopausique ou ménopausique précoce s'il s'agit d'un cancer du sein. Il faut démontrer l'évidence clinique et biologique du fonctionnement ovarien, mais il est toujours difficile de préjuger de l'hormono-dépendance d'un cancer du sein. Elle peut être appréciée non pas tellement par la mesure du taux d'excrétion des oestrogènes urinaires, par la cytologie vaginale, par l'aspect histologique du sein normal ou par le dosage de l'œtiocholone et des 17-hydroxycorticostéroïdes, mais surtout par des signes indirects dont le plus important est l'existence d'une rémission préalable après castration bilatérale. Récemment, un test de freination par la L-DOPA a été proposé.

- Cancer traité par chirurgie loco-régionale associée à de la cobalthérapie locale. La castration bilatérale prophylactique ou la stérilisation radiothérapique systématique à visée prophylactique doivent être évitées car elles suppriment d'une part, un stade thérapeutique et, d'autre part, le critère de sélection fondamental qu'est la rémission préalable.

- Une castration bilatérale doit avoir été pratiquée auparavant et avoir été suivie d'une rémission évolutive.

- La durée de l'intervalle libre entre la castration et une nouvelle récurrence n'a qu'une valeur de pronostic et le meilleur intervalle libre se situe entre 1 et 3 ans.

- Enfin, il ne doit pas exister de contre-indication soit d'ordre général, soit du fait de l'existence de métastase viscérale, notamment hépatique ou cérébrale. Les métastases pulmonaires ou cutanées ne constituent pas une contre-indication, d'autant plus qu'elles peuvent être influencées par l'hypophysectomie.

b) Les critères de sélection d'un diabétique atteint d'une rétinopathie en vue d'une hypophysectomie fonctionnelle sont extrêmement rigides et reposent sur un double bilan ophtalmologique et métabolique. Sur le plan ophtalmologique, la sévérité de la rétinopathie est classée de manière à standardiser les indications et à permettre une évaluation exacte des résultats.

La classification la plus utilisée est celle du Hammersmith Hospital, évaluant l'importance relative des micro-anévrysmes et hémorragies rétiniennes, des exsudats, des néovaisseaux, des irrégularités veineuses et surtout de la rétinite proliférante fibreuse, sur des photographies du fond d'oeil.

La rétinopathie diabétique est d'autant plus sévère qu'elle progresse en dépit d'un bon contrôle du diabète. Il doit rester une macula potentiellement utile au moins dans un oeil pour qu'il demeure une vision à préserver. Si l'intervention est décidée, elle doit être pratiquée rapidement avant la réaction gliale irréversible.

- L'indication optimum est représentée par les formes hémorragiques à tendance évolutive se traduisant par la survenue d'hémorragie du vitré et d'hémorragie prérétinienne étendue ou d'une néovascularisation annonciatrice d'une réaction gliale. Des stades trop précoces ne sont pas encore une indication.

- Sur le plan métabolique et diabétologique, la meilleure indication se voit dans les diabètes d'adultes jeunes ayant un diabète depuis l'enfance. On rencontre le maximum de rétinopathie angiopathique après 10 et 20 ans de diabète insulino-dépendant apparu avant l'âge de 20 ans.

- Le bilan ne doit pas mettre en évidence de contre-indication soit d'ordre cardio-vasculaire à type d'insuffisance coronarienne et d'hypertension sévère, soit d'ordre rénal à type d'insuffisance rénale par néphro-angiopathie, soit d'ordre psychique. Le malade doit avoir une stabilité émotionnelle suffisante pour accepter les risques opératoires, l'incertitude des résultats et l'effet de l'insuffisance hypophysaire.

Ainsi, l'hypophysectomie chirurgicale totale par voie d'abord transcrânienne sous-frontale est actuellement totalement abandonnée au profit de la voie d'abord trans-sphénoïdale du fait de sa bénignité. Par contre, le choix entre une destruction stéréotaxique de l'hypophyse à l'aide de corps radioactifs implantés ou une ablation chirurgicale par voie d'abord trans-sphénoïdale ouverte, reste encore discuté [J. HARDY, 1967 (9)].

Les hypophysectomies non chirurgicales à l'aide de corps radioactifs tel que l'Yttrium 90 implantés par méthode stéréotaxique sont critiquées

car moins sélectives et oscillent toujours entre un dilemme : soit une destruction trop partielle aboutissant à une hypophysectomie incomplète, soit au contraire une destruction trop large atteignant les structures avoisinantes beaucoup plus radiosensibles, et notamment être la cause d'une radionécrose du plancher de la selle et d'une fistule de LCR postopératoire. Nous avons personnellement utilisé jusqu'en 1970 le cadre stéréotaxique hypophysaire de Talairach (24) avant d'abandonner, du fait des inconvénients de l'Yttrium 90. Cependant, des améliorations récentes, portant sur le moyen de réaliser la destruction tissulaire et utilisant soit la cryochirurgie [RAND R. W., 1964 (20)], soit la thermo-coagulation [ZERVAS N. T., 1965, (25)], par radiofréquence, soit plus récemment un corps radioactif provoquant une radionécrose sélective tel que l'AU 198, semblent apporter actuellement des résultats très satisfaisants, et nous amèneront à reconsidérer notre position dans ce type d'indication. TALAIRACH et SCHAUB utilisent actuellement l'AU 198 qui détruirait sélectivement les cellules sécrétant l'hormone de croissance rendue responsable.

L'hypophysectomie trans-sphénoïdale ouverte avec microchirurgie de l'hypophyse reste une des techniques les plus séduisantes. Elle permet, en effet, de réaliser avec certitude absolue une hypophysectomie totale dans les cas de cancers hormono-dépendants ou même une hypophysectomie sélective du lobe antérieur de l'hypophyse dans les cas de rétinopathie diabétique.

CHAPITRE II

LA TECHNIQUE OPERATOIRE

Plusieurs techniques d'approche de la selle turcique à travers les cavités aériennes de la face et le sinus sphénoïdal ont été proposées. Les voies trans-maxillaires, trans-orbito-ethmoïdales et endonasales latérales ont les inconvénients communs : de créer une cicatrice inesthétique, d'être plus délabrantes, et surtout, d'aborder le plancher de la selle turcique par une trajectoire oblique. La voie d'abord trans-naso-sphénoïdale médiane est la voie la plus rapide et la plus simple, mais aussi la plus sûre, car elle abordera le plancher de la selle turcique selon un plan sagittal strictement médian et qu'il suffira alors d'un contrôle radio-télévisé de profil, avec ou sans cisternographie gazeuse per-opératoire, pour suivre avec précision la position des instruments en cours d'intervention. C'est la voie que nous avons choisie, en utilisant les acquisitions techniques modernes apportées par J. HARDY (8, 12, 13) qui sont d'une part, un contrôle radioscopique télévisé per-opératoire et l'utilisation du microscope opératoire binoculaire (type Zeiss OPM1) et d'une instrumentation de microchirurgie adaptée.

Le temps initial de l'intervention est commun à toutes les indications, tandis qu'une fois le plancher de la selle turcique abordé, la technique varie en fonction du type des lésions rencontrées.

A - L'ABORD TRANS-NASO-SPHENOIDAL MEDIAN

Le malade, intubé par voie buccale, sous anesthésie générale légère (neuroleptanalgésie), est opéré en position demi-assise. Après une préparation antiseptique locale (cavité buccale et fosses nasales), la muqueuse des fosses nasales est soigneusement infiltrée, notamment sur le plancher et sur la face interne de la cloison, à l'aide d'une solution de Xylocaïne à 1 %, de manière à amorcer et à faciliter le décollement de la cloison.

Temps buccal : la lèvre supérieure étant soulevée, une incision horizontale est faite dans le sillon gingivo-labial, d'une canine à l'autre. La muqueuse est réclinée vers le haut de manière à exposer l'orifice nasal externe.

Temps rhino-septal : après avoir sectionné l'épine nasale antérieure, la muqueuse nasale est soigneusement décollée, tout d'abord du plancher des fosses nasales, puis de la face interne de la cloison pour libérer finalement la jonction où il existe habituellement des adhérences. Le décollement est ensuite prolongé vers l'arrière à l'aide d'un spéculum bivalve et d'un tamponnement sous-muqueux en évitant de déchirer la muqueuse. L'orifice externe des fosses nasales doit être habituellement agrandi pour permettre le passage de l'écarteur bivalve en rongant le bord du maxillaire supérieur. On résèque ensuite le tiers inférieur de la cloison nasale et du vomer jusqu'au rostrum du sphénoïde. La cloison osseuse sera conservée et servira à réparer la trépanation du plancher de la selle turcique (figure 4).

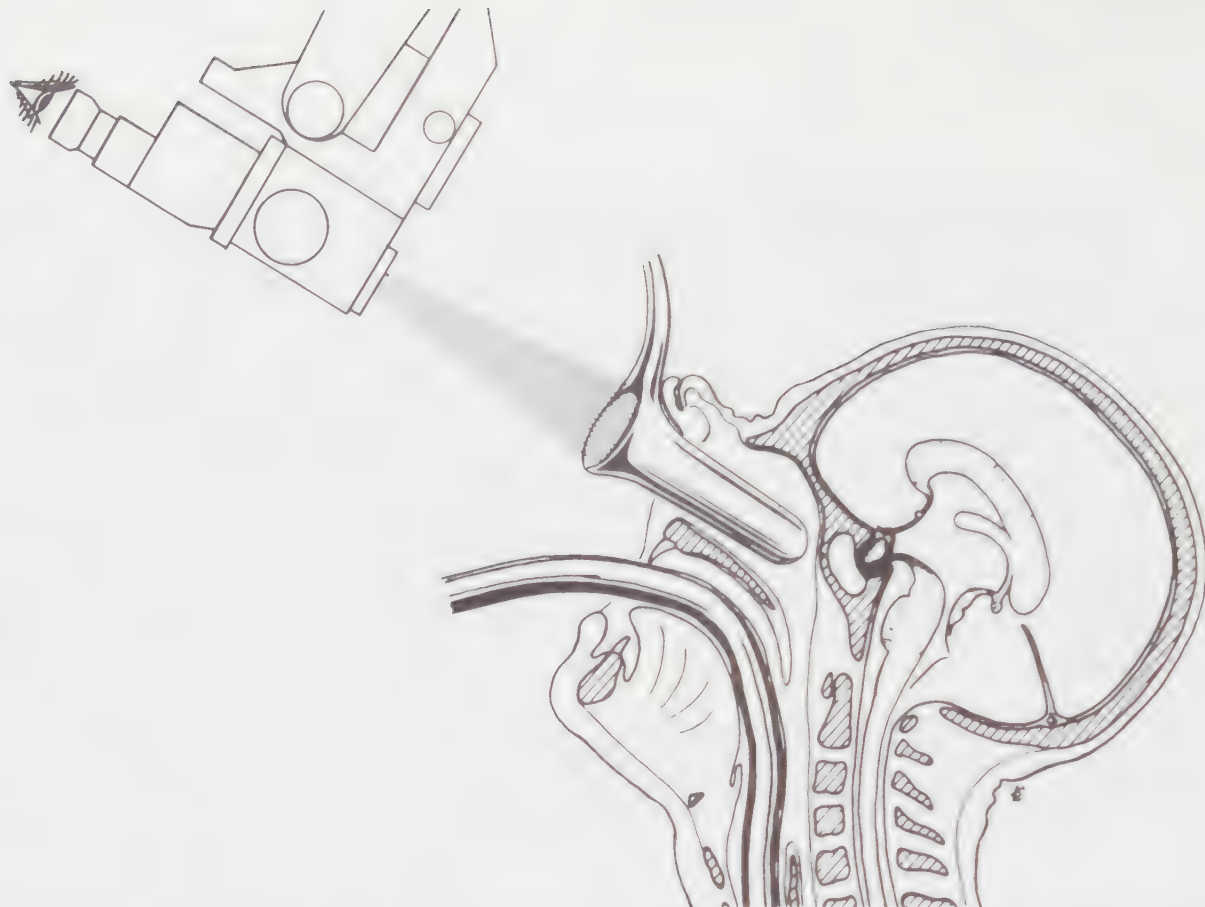


Figure 4 : Schéma de la technique de voie d'abord trans-naso-sphénoïdale médiane réalisée à l'aide du microscope opératoire binoculaire Zeiss (OPM 1).

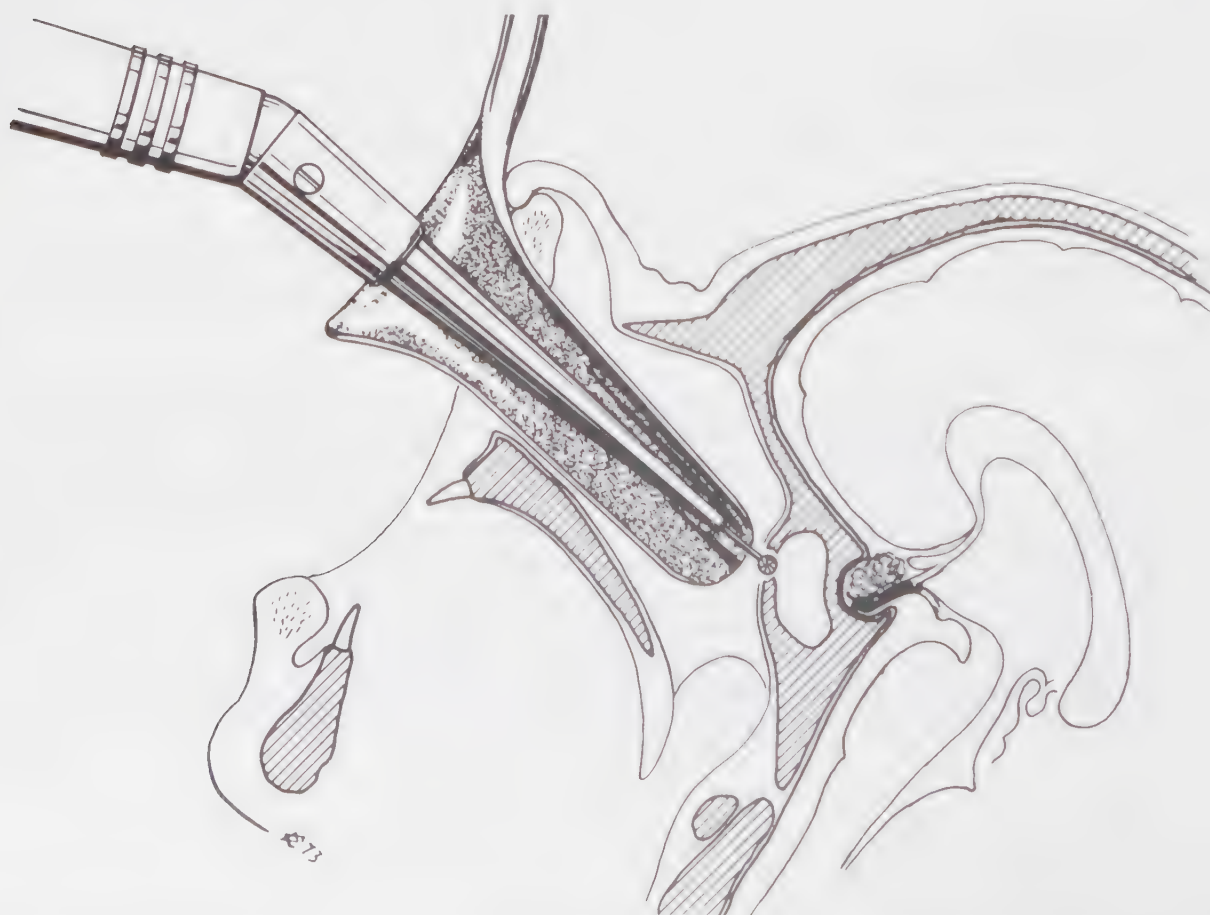


Figure 5 : Schéma de la technique de trépanation du sinus sphénoïdal et du plancher sellaire à l'aide du microtrépan.

Temps sphénoïdal : sous microscope opératoire binoculaire (grossissement réel x 6), après mise en place de l'écarteur bivalve, et contrôle sous l'écran de brillance de la position, l'on ouvrira le plancher du sinus sphénoïdal à la jonction vomer-rostrum du sphénoïde. La trépanation du plancher du sinus sphénoïdal est agrandie selon un carré d'environ 2 cm de côté. La muqueuse du sinus sphénoïdal est enlevée, de même que la cloison sphénoïdale médiane lorsqu'elle existe.

Temps sellaire : après une nouvelle mise au point du microscope opératoire sous un plus fort grossissement (X 10 à X 25), la selle turcique sera trépanée au niveau de l'angle de jonction de ses parois antérieures et inférieures dont le niveau est contrôlé sous écran de brillance. La trépanation est habituellement simple et même facilitée par le développement de la tumeur intrasellaire qui a érodé le plancher. Cependant, l'os peut être épaissi comme dans certains cas d'acromégalie et la trépanation est alors réalisée à l'aide d'un micro-trépan à air comprimé (type Hall Drill). L'ouverture est ensuite agrandie jusqu'aux dimensions d'un carré d'environ 1 cm de côté de manière à exposer la dure-mère de la face antérieure de la loge hypophysaire (figure 5).

La dure-mère hypophysaire est ensuite ouverte sur la ligne médiane par une incision en croix. L'utilisation du microscope opératoire permet de repérer parfaitement les structures anatomiques et ainsi d'éviter l'ouverture accidentelle d'un sinus veineux situé en position anormale.

B - LES VARIANTES TECHNIQUES

1) Chirurgie des adénomes de l'hypophyse

- Dans les cas d'adénomes à extension sphénoïdale, il est fréquent de constater que la tumeur a érodé et même parfois totalement détruit le plancher de la selle turcique et alors, dès l'ouverture du plancher du sinus sphénoïdal, on trouvera ce dernier envahi par un prolongement tumoral limité par de la dure-mère refoulée qui lui sert de capsule et qui est d'ailleurs parfois elle-même perforée ou envahie.

- Dans les cas d'adénomes enclos ou à extension suprasellaire, il sera nécessaire de trépaner le plancher de la selle turcique et d'ouvrir la dure-mère selon la technique déjà décrite.

Dès l'ouverture de la dure-mère, la tumeur habituellement fluide et sous pression s'extériorise. Après prélèvement pour examen anatomopathologique, elle sera très facilement aspirable. Dans les cas d'adénomes à très volumineuse extension suprasellaire, la technique peut être encore améliorée par l'utilisation d'une cisternographie gazeuse per-opératoire qui permet de délimiter le dôme supérieur de la tumeur, de le voir s'affaisser progressivement en cours d'exérèse et de suivre ainsi avec exactitude la position des manoeuvres instrumentales. Cependant, nous avons préféré abandonner cette aide technique non indispensable, car l'injection sous-arachnoïdienne d'air, étant douloureuse, oblige à une anesthésie plus profonde et ses effets secondaires sont souvent plus pénibles au malade que l'intervention elle-même. D'autant plus que les manoeuvres instrumentales sont parfaitement contrôlables grâce à l'écran de brillance.

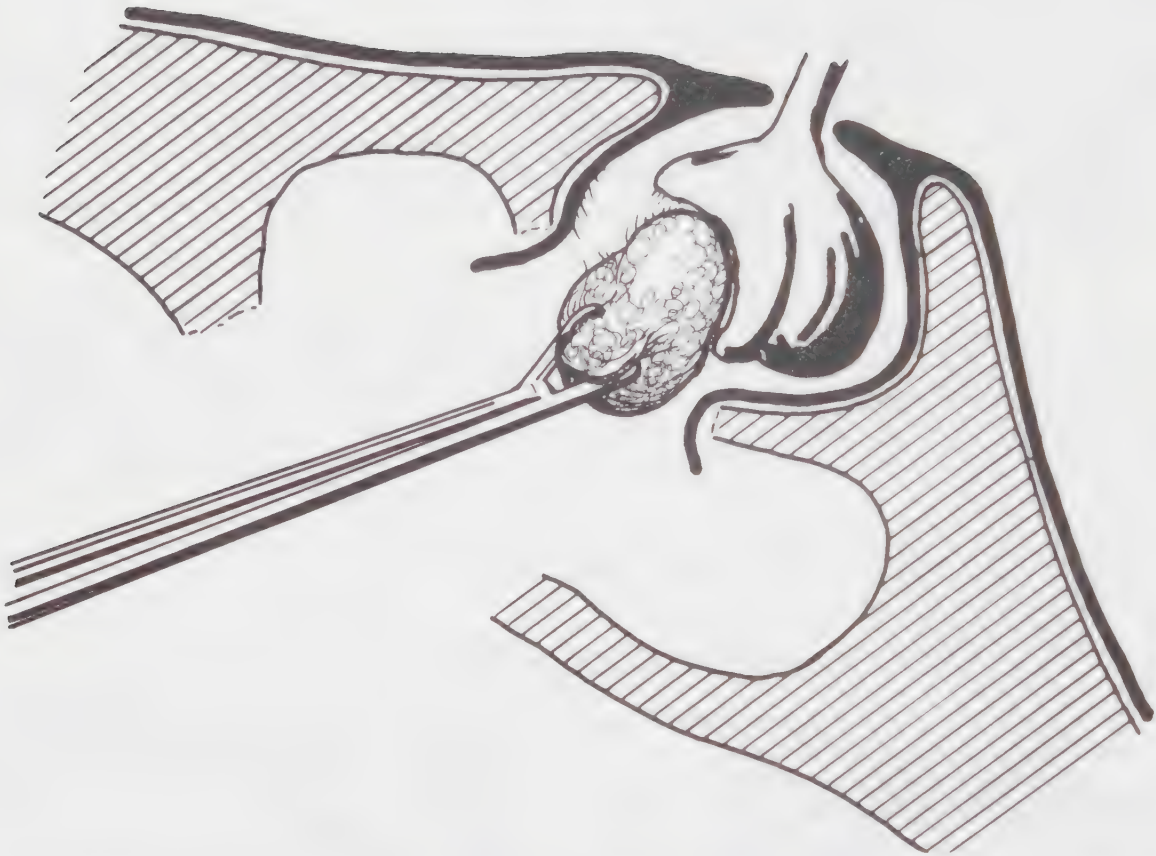


Figure 6 : Schématisation de l'exérèse sélective d'un adénome de l'hypophyse enclavée respectant le tissu hypophysaire sain.

La critique faite à la voie trans-sphénoïdale de ne pouvoir réaliser l'exérèse complète de la capsule est un faux problème, car, comme l'ont souligné J. HARDY (12) et G. GUIOT (7), l'adénome de l'hypophyse n'a pas de capsule. Ces auteurs ont démontré qu'il s'agit en fait d'éléments anatomiques normaux, c'est-à-dire de la dure-mère de la loge hypophysaire qui a été entraînée et refoulée par le développement tumoral. Il est donc inutile de s'attacher à faire l'exérèse de la capsule et cela est même impossible et dangereux latéralement sur les parois du sinus caverneux.

Cependant, certains adénomes de l'hypophyse sont dits "envahissants", car leur extension a franchi l'enveloppe dure-mérienne. Dans ces cas, l'exérèse chirurgicale ne peut pas être radicale comme pour un adénome "enclos", il est alors indispensable de compléter la chirurgie par de la radiothérapie externe pour éviter les récurrences [GUIOT, (7)].

Dans tous les cas, il est généralement possible de parfaitement différencier le tissu pathologique d'aspect grisâtre, de consistance molle, semi-fluide et aspirable, du tissu hypophysaire normal, soit latéralisé, soit plus souvent refoulé en arrière vers le dorsum sellae et qui est alors d'aspect blanchâtre, beaucoup plus ferme, non aspirable et relié à la tige pituitaire. Ainsi, sous microscope opératoire, cette différenciation rend possible l'exérèse chirurgicale complète de l'adénome tout en respectant le tissu hypophysaire sain (figure 6).

Au maximum, dans les cas de microadénome tels qu'on les rencontre dans les syndromes hypersécrétants, il sera possible de réaliser une exérèse sélective du microadénome intra-hypophysaire habituellement localisé dans un aileron hypophysaire et, ainsi, de respecter toute l'hypophyse saine et donc de réaliser un traitement endocrinien idéal.

Après avoir vérifié sous microscope que l'exérèse de l'adénome est totale, avoir contrôlé l'hémostase et au besoin microcoagulé des vaisseaux hypophysaires à l'aide d'une coagulation bipolaire, l'on fermera d'une manière étanche la selle turcique.

2) Les hypophysectomies fonctionnelles

Après ouverture de la dure-mère en ayant soin de ne pas inciser la capsule de l'hypophyse, l'on disséquera la glande dans son plan de clivage extra-capsulaire. Une fois les ailerons latéraux de l'hypophyse libérés, celle-ci sera abaissée à l'aide d'un dissecteur et la tige pituitaire sectionnée au ras de l'hypophyse pour limiter le risque de diabète insipide postopératoire.

Grâce à l'utilisation du microscope opératoire à fort grossissement, il est possible, de plus, de réaliser, dans les cas de rétinopathies diabétiques, une exérèse sélective du lobe antérieur de l'hypophyse en utilisant son plan de clivage avec le lobe postérieur.

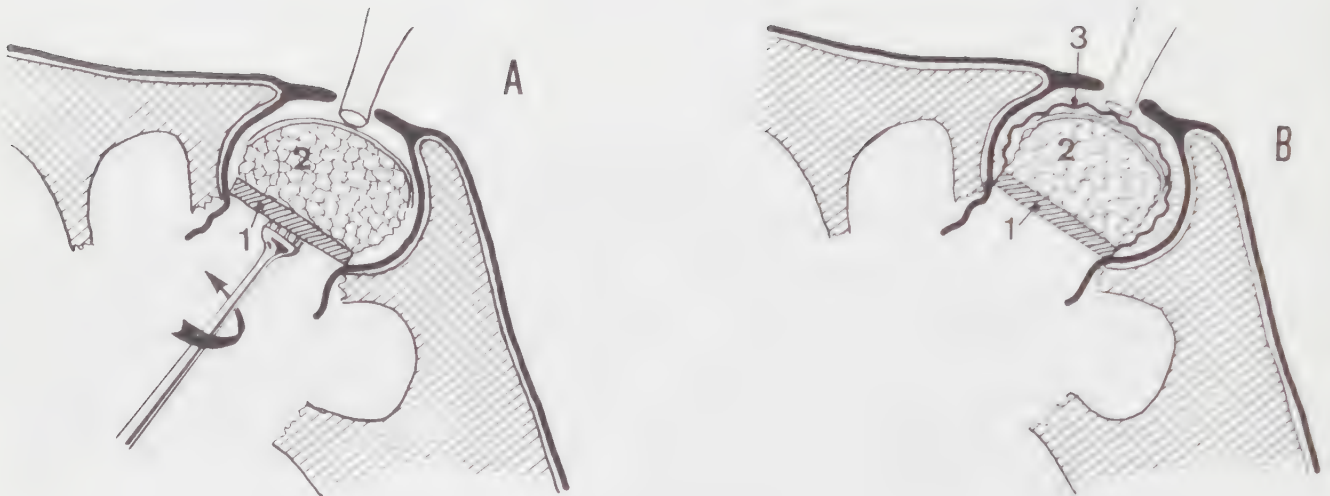


Figure 7 : Fermeture de la selle turcique.

- A) selon la technique originale de J. HARDY,
 B) technique modifiée (1 : cloison nasale ;
 2 : fascia lata ;
 3 : dure-mère lyophilisée fixée par de l'hystoacryl).

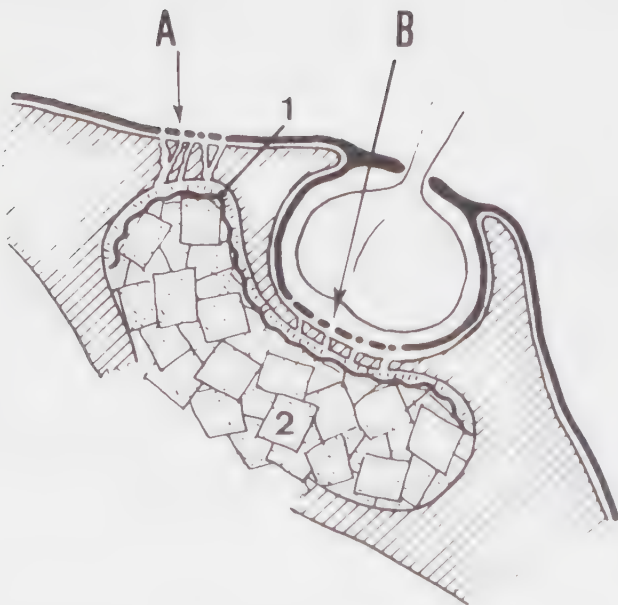


Figure 8 : Réparation d'une brèche sphénoïdale.

- A) brèche ostéo-durale de la partie antérieure
 du sinus sphénoïdal,
 B) brèche ostéo-durale de la selle turcique
 (1 : fragment de la dure-mère lyophilisée fixée
 par de l'hystoacryl ;
 2 ; os spongieux ou résine acrylique).

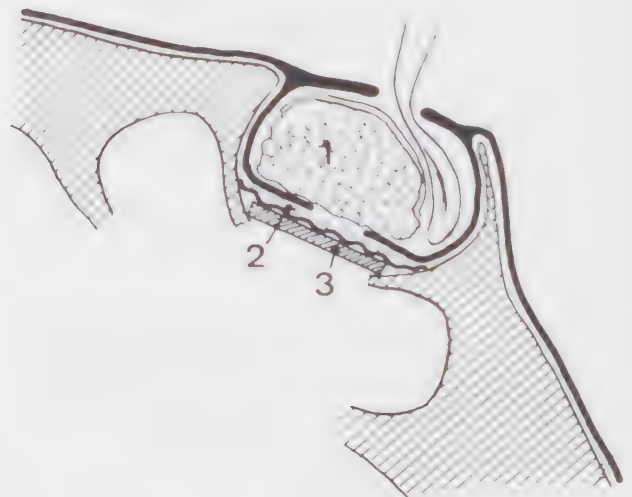


Figure 9 : Réparation d'une selle vide.

- (1 : greffon de fascia lata ;
 2 : dure-mère lyophilisée et fixée par de
 l'hystoacryl ;
 3 : fragment de cloison nasale ou broche).

C - LA FERMETURE DE LA SELLE TURCIQUE

1) La technique classique de la fermeture étanche de la selle turcique telle que l'a décrite J. HARDY, consiste à colmater la selle turcique avec un fragment de fascia lata, marquée par un clip repère et à maintenir cette plastie à l'aide d'un fragment de cloison nasale bloqué au niveau de l'ouverture du plancher de la selle turcique. Nous préférons (15, 16) utiliser pour réaliser cette plastie des fragments de dure-mère lyophilisée qui évitent le temps de prélèvement du greffon et sont parfaitement bien tolérés et disponibles en quantité nécessaire. La plastie de dure-mère lyophilisée est fixée à la dure-mère de la selle turcique en 1 ou 2 plans, à l'aide d'une colle biologique type Histoacryl. Ensuite, de la même manière, le plancher de la selle turcique est recréé grâce à un fragment de cloison nasale (figure 7).

2) Réparation des fistules sphénoïdales de L.C.R. Selon le même principe, la réparation doit être double : dure-mérienne et osseuse. La plastie dure-mérienne est réalisée de préférence avec de la dure-mère lyophilisée fixée par de la colle biologique. Mais, dans deux cas, nous avons dû bloquer le greffon dure-mérien comblant la selle turcique à l'aide d'un fragment de broche de Kirschner fixé transversalement au niveau du plancher de la selle turcique. La plastie osseuse est réalisée habituellement à partir d'un fragment de cloison nasale qui remplace le plancher de la selle. Cependant, dans 2 cas, le sinus sphénoïdal a dû être comblé à l'aide d'un greffon spongieux prélevé sur la crête iliaque et, dans un cas, par de la résine acrylique à polymérisation rapide coulée dans le sinus sphénoïdal (figure 8). Nous n'avons jamais jugé nécessaire de mettre en place en postopératoire, un système de dérivation externe temporaire de L.C.R. par voie lombaire, comme le proposent certains auteurs.

Enfin, dans les simples fistules post-traumatiques, il suffit de tapisser le plafond du sinus sphénoïdal par une lame de dure-mère lyophilisée, fixée par de l'Histoacryl et ensuite de combler le sinus sphénoïdal par un greffon osseux.

3) Réparation des "selles vides"

Il est alors nécessaire d'ouvrir le plancher de la selle turcique pour décoller la dure-mère de la loge hypophysaire et la refouler jusqu'au diaphragme sellaie déficient. La dure-mère est alors doublée d'une plastie de dure-mère collée. La selle est comblée par un fragment de fascia lata de manière à éviter les récurrences de fistules et les autres complications du syndrome de selle vide, tels que les syndromes opto-chiasmatiques. Ce matériel de plastie est maintenu en place soit par un fragment de cloison nasale, soit par un fragment de broche de Kirschner, bloqué transversalement sur les parties latérales du plancher de la selle turcique trépanée (figure 9).

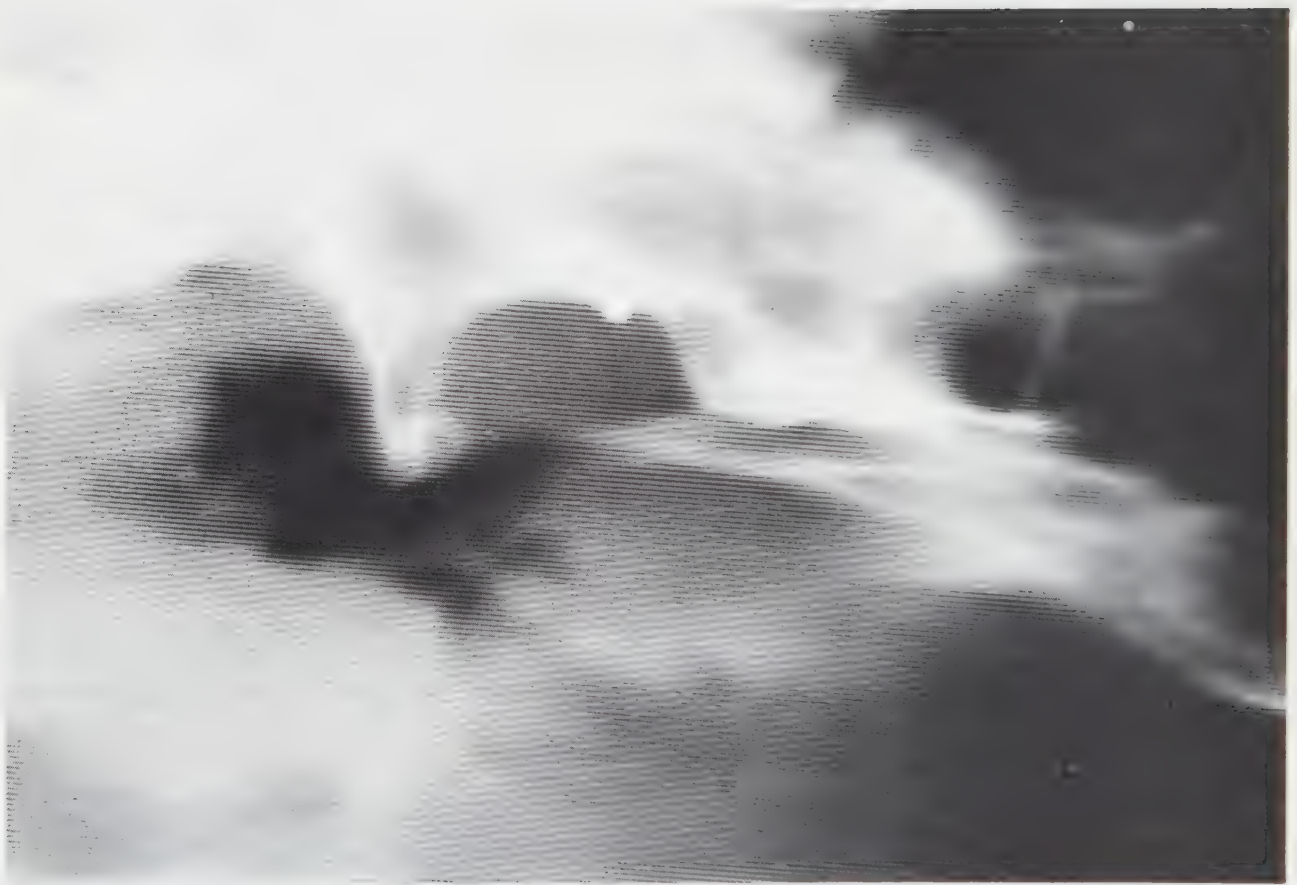


Figure 10 : Cisternographie gazeuse de contrôle postopératoire montrant le comblement d'une selle auparavant vide et la section transversale de la broche utilisée pour bloquer le greffon de fascia lata.

D - SUITE ET CONTROLE POSTOPERATOIRE

Dans les suites des interventions par voie d'abord trans-naso-sphénoïdale, le risque majeur est celui d'une fistule de L. C. R. postopératoire. Les tamponnements nasaux postérieurs bilatéraux qui ont été mis en place en fin d'intervention sont enlevés à la 48ème heure. Habituellement, un écoulement de sérosité persiste pendant trois ou quatre jours et se tarit spontanément. De la même manière qu'une désinfection O. R. L. avait été instituée dans les 48 heures précédant l'intervention, celle-ci sera poursuivie pendant les trois jours la suivant.

Des contrôles tomographiques postopératoires immédiats sont pratiqués de manière à déterminer la position du clip marqueur laissé en place dans la selle turcique sur la plastie et qui servira ainsi de repère pour suivre l'évolution. Dans quelques cas, notamment de "selle vide", un contrôle par encéphalographie gazeuse fractionnée a été réalisé (figure 10). Les suites opératoires immédiates sont généralement simples : le malade, levé dès le 2ème jour, peut retourner précocement à son domicile entre le 5ème et le 7ème jour postopératoire.

Sur le plan endocrinien, il n'est pas rare d'observer un diabète insipide postopératoire transitoire, facilement équilibrable. Il s'observe essentiellement dans les cas d'hypophysectomie totale pour indication fonctionnelle et sa fréquence a diminué avec l'expérience de cette chirurgie. Le traitement endocrinien est généralement simple. Les opérés ont toujours été préparés avant l'intervention par une corticothérapie i. m. Il reçoivent le jour de l'intervention 300 mg d'hydrocortisone i. v., puis 200 mg le lendemain et 100 mg au 3ème jour. Ils quittent le service avec, pour tout traitement substitutif, 20 mg d'hydrocortisone en deux prises orales.

Par la suite, le traitement supplétif est basé sur des bilans biologiques endocriniens dont le premier est effectué un mois après l'intervention. La corticothérapie nécessaire est toujours très faible et, dans de nombreux cas d'adénome de l'hypophyse, un arrêt complet est possible. Il est rarement utile de prescrire des extraits thyroïdiens et une prise de poids est habituellement résolue par un simple régime diététique. Enfin, les hormones génitales sont exceptionnellement nécessaires d'autant plus que leur efficacité est discutée.

Par contre, il est beaucoup plus intéressant de noter qu'après exérèse d'un adénome de l'hypophyse, certains malades n'ont présenté aucune insuffisance hypophysaire, car l'efficacité de la microchirurgie hypophysaire a permis de reconnaître et de respecter le tissu hypophysaire sain.

CHAPITRE III

ETUDE ANALYTIQUE

DE QUELQUES CAS CLINIQUES

Nous avons sélectionné 14 observations cliniques sur les 54 cas opérés, de manière à illustrer chacune des différentes indications.

CAS N° 1 : Type adénome hypophysaire non sécrétant intrasellaire.

Mr B... C..., 24 ans, H.

A) Histoire de la maladie

Au cours de son service militaire en Avril 1970, le malade se plaint de céphalées fronto-orbitaires. Il est hospitalisé à l'Hôpital Militaire de Dijon où l'on constate un élargissement de la selle turcique, mais une acuité et un champ visuel normaux. Le malade est réformé, rentre dans sa famille. Il se plaint de quelques céphalées jusqu'en Mars 1971, où la douleur oculaire va en augmentant.

En Avril 1971, l'apparition d'une diplopie dans le regard latéral droit l'amène à consulter en Ophtalmologie à Albi. Là, on s'aperçoit de l'installation progressive, incomplète et proportionnelle d'une paralysie du III gauche, avec conservation des fonctions visuelles.

Fin Avril 1971, la consultation de Neurologie à Albi note : aspect général et examen endocrinien normaux mais paralysie du III gauche, et "suspicion d'adénome hypophysaire à développement latérosellaire gauche".

Il est admis en Neurochirurgie le 5 Mai 1971.

B) Bilan pré-opératoire

- L'examen neurologique met en évidence une paralysie complète du III gauche; une légère diminution de l'acuité visuelle surtout à gauche, avec champ visuel et F.O. normaux.

- Les tomographies de la selle turcique montrent une selle augmentée de volume dans son diamètre antéro-postérieur et vertical, surtout sur la ligne médiane".

- La pneumo-encéphalographie gazeuse met en évidence une "volumineuse tumeur intrasellaire, mesurant, sur la ligne médiane, en vraie grandeur, et de profil, 2 x 2 cm. Le dos de la selle est aminci et vertical, la paroi antérieure bombée en avant plus que sur les bords latéraux. Sur la tomo 4, on voit que la tumeur dépasse vers le haut la ligne des clinoides. Le chiasma optique passe au-dessus de la tumeur et ne paraît pas comprimé. On note un écartement des deux récessus latéraux du 3ème ventricule. De face, le développement semble paradoxalement prédominer à droite".

- L'artériographie carotidienne bilatérale est normale, en particulier il n'y a pas de déplacement de la base.

- Les bilans endocrinien et biologique sont normaux. L'intervention est décidée pour le 8 Juin 1971.

C) L'intervention (Y. LAZORTHES et J. ZADEH)

Elle est réalisée par voie trans-sphénoïdale avec approche sous-labio-nasale classique, puis ouverture du sinus sphénoïdal, et du plancher de la selle. On pratique une biopsie de la tumeur, puis une aspiration et enfin un curetage complet. Du tissu hypophysaire d'aspect normal est conservé.

La fermeture est faite avec du fascia lata intrasellaire, bloqué par deux fragments de cartilage.

D) Suites opératoires

1) Immédiates : réveil normal. Pas de diabète insipide, pas de rhinorrhée. Le malade se lève au 3ème jour. Le bilan endocrinien clinique est normal.

Le traitement consiste à une injection biquotidienne d'hydrocortisone à 10 mg.

L'anatomo-pathologie confirme le diagnostic d'adénome hypophysaire tout à fait banal avec cellules basophiles.

2) Tardives :

- En Novembre, à la consultation, le malade signale quelques céphalées temporales gauches et l'examen clinique met en évidence une parésie du III gauche.

- Le 24 Novembre le malade est hospitalisé en Endocrinologie pour un déficit hormonal discret, thyroïdien et surrénalien (Service d'Endocrinologie du Pr BOULARD).

La fonction gonadique est normale. Le traitement à 10 mg d'hydrocortisone est repris.

Le 4 Décembre, on note une aggravation de la paralysie du III gauche. Le malade est hospitalisé en Neurochirurgie. Ces examens montrent une P.L. normale, et, à la radiographie, une position normale des clips. Il n'y a pas eu donc de récurrence. Par la suite, le malade est mis sous extraits thyroïdiens pour compenser le déficit hormonal de la thyroïde.

Le 24 Février, les extraits thyroïdiens sont abandonnés, le malade va bien. Seule persiste la paralysie du III gauche.

Enfin, en Janvier 1973, on note une discrète insuffisance surrénalienne et une parésie du III gauche.

Actuellement, trois ans et demi après l'intervention : pas de récurrence tumorale et excellente équilibre endocrinien.

CAS N° 2 : Adénome hypophysaire non sécrétant à extension sphénoïdale.
Mr D... M., 38 ans, H.

A) Histoire de la maladie

Mr D... consulte à l'Hôpital de Tarbes pour des céphalées et une asthénie persistante.

Le bilan pratiqué à Tarbes révèle à la radiographie : "modifications importantes de la selle turcique. Lésion de type adénome acidophile".

En dehors des céphalées rebelles, l'examen neurologique et les examens ophtalmologiques et endocriniens sont normaux.

- Hospitalisation en Neurochirurgie le 4 Avril 1972.

B) Bilan pré-opératoire

- Cliniquement, seules des céphalées isolées sont à signaler.

- A l'E.E.G. le tracé est compatible avec un aspect normal.

- Les radios du crâne et les tomographies de la selle turcique montrent que :

. la voûte du crâne a un aspect poreux inhabituel pour un homme de 38 ans

. la selle turcique est agrandie de 20 x 12 mm, mais l'examen attentif des tomos montre que sur la ligne médiane, la selle est beaucoup plus longue (26 mm) et plus profonde (15 mm)

. de face, le milieu du plancher est à 1 cm au-dessous des bords latéraux.

Sur la tomographie médiane, on a bien l'impression d'un creusement sous le plan sphénoïdal avec un angle de raccordement de la paroi antérieure de la selle avec le plan sphénoïdal qui est aigu. On ne note pas d'hypertrophie osseuse type adénome éosinophile.

L'artériographie bicarotidienne est normale.

La pneumo-encéphalographie gazeuse fractionnée est normale, avec en particulier pas d'expansion suprasellaire, et des cornes temporales en place.

Le bilan endocrinien est normal.

C) L'intervention est pratiquée le 28 Avril 1972.

Le malade est mis en position de dos, demi-assis, avec la tête en extension.

Après l'anesthésie et l'ouverture labio-nasale, le plancher du sinus sphénoïdal et celui de la selle turcique sont ouverts en même temps car ils sont en contact.

La dure-mère est ouverte, l'adénome est mou et vient facilement par aspiration. Le tissu hypophysaire normal n'est pas vu. On pratique une section basse de la tige pituitaire. La fermeture est faite au fascia lata marqué par des clips et maintenu par un fragment de cloison nasale. Il n'y a pas d'écoulement de L.C.R.

D) Les suites opératoires

1) Immédiates : le réveil est immédiat, sur la table. Le 1er jour, la conscience est normale. On ne note pas de déficit neurologique, la tension est stable, mais apparaît un important diabète insipide, facilement équilibré par des injections de post-hypophyse.

Au 2ème jour, les mèches sont enlevées. Pas d'écoulement de L.C.R. Pas de céphalées, mais le diabète insipide persiste quelques jours. Le 4ème jour, le malade se lève.

2) Tardives :

- L'examen anatomo-pathologique confirme l'adénome de type basophile sans anomalies nucléaires ou mitose.

- Le 17 Juin 1972 (consultation d'Endocrinologie Pr BOULARD) :

. la fonction thyroïdienne est normale, ainsi que la sécrétion d'hormones antidiurétiques. Par contre, il y a un hypo-androgénisme modéré se traduisant surtout par une asthénie sexuelle, et un déficit en hormones sur-rénaliennes à l'épreuve à la métopirone. Un traitement de 10 mg quotidien d'hydrocortisone est institué.

- Le 14 Novembre 1972 : bon état général, mais apparition de pertes de connaissance et de crises comitiales, nécessitant un traitement spécifique. Le malade signale aussi des céphalées violentes. L'examen ophtalmologique est normal. Il y a enfin une amélioration sensible de l'activité sexuelle.

Le 13 Mars 1973 : le malade présente un syndrome déficitaire, équilibré par :

- . Hydrocortisone : 20 mg par jour.
- . Extraits thyroïdiens à dose progressive de 2 à 6 centigrammes par jour.
- . Stérandryl : 250 mg pour pallier à l'impuissance sexuelle.

Le 17 Juillet 1973 : seule l'insuffisance thyroïdienne persiste et nécessite 10 mg d'extraits thyroïdiens par jour.

Actuellement, deux ans après l'intervention : pas de récurrence et équilibration endocrinienne correcte.

CAS N° 3 : Type adénome hypophysaire hypersécrétant (acromégalie) à extension suprasellaire.

Mme K... H., 61 ans, F.

A) Histoire de la maladie

- Antécédents personnels : goitre plongeant opéré en 1969. La maladie se révèle par une dysmorphie acromégalique lentement évolutive depuis 1965 avec hypertrophie des pieds (la taille des chaussures passe de 37 à 40). Prognathisme, macroglossie.

- En 1970, un premier bilan pratiqué par le Pr PLANQUES révèle :

. Cliniquement : pas de céphalées, asthénie modérée, bilan ophtalmologique normal, pas d'insuffisance cardiaque, hypertension artérielle modérée.

. Biologiquement : phosphorémie et glycémie normales.

. Radio : la selle turcique est élargie.

On décide de temporiser car il n'y a pas d'évolutivité endocrinienne, ni de syndrome chiasmatique.

- En 1973, un nouveau bilan est pratiqué dans le Service du Pr PLANQUES, à l'occasion de la survenue d'une baisse de l'acuité visuelle.

L'acuité visuelle est à 9/10e pour l'oeil droit et 2/10e pour l'oeil gauche.

Le champ visuel est amputé type hémianopsie bitemporale.

A ce moment, on constate des signes d'évolutivité et d'extension supérieure avec apparition d'un syndrome chiasmatique, un essoufflement et une hyperphosphorémie à 47 mg/l. La calcémie est à 94 mg/l.

La radiographie de la selle turcique visualise une selle très agrandie, ouverte vers le haut (30 x 15 mm), la voûte crânienne est épaisse.

Le malade est hospitalisé en Neurochirurgie le 2 Mai 1973.

B) Bilan pré-opératoire

1) Bilan ophtalmologique :

Acuité visuelle : OD 9/10e - OG 1/20e

F.O. : sclérose vasculaire.

C.V. : Hémianopsie bitemporale.

2) Bilan endocrinien :

Le dosage de l'hormone de croissance montre une hypersécrétion.

3) Bilan radiologique :

L'encéphalographie gazeuse objective un adénome à large expansion suprasellaire qui dépasse de 2 cm en vraie grandeur le diamètre sellaire. Cet adénome a pour diamètre antéro-postérieur 2,5 cm. Du côté gauche, l'adénome bourgeonne avec de l'air s'introduisant entre ces bourgeons. Le III et le chiasma ne peuvent être situés. Les récessus du IIIème ventricule sont écartés par le dôme de la tumeur de face.

Le sinus sphénoïdal est large. La selle turcique a une grande face antérieure. Le plancher est aminci.

C) L'intervention est pratiquée le 9.5.73 par voie trans-sphénoïdale (Y. LAZORTHES et J. ZADEH).

La patiente est mise en position demi-assise. Une ponction lombaire et une encéphalographie per-opératoire sont pratiquées.

L'intervention elle-même débute par l'abord nasal, difficile, car la cloison nasale est épaisse, puis l'abord du sinus sphénoïdal. Le sinus est large, la muqueuse épaisse. Puis, le plancher, très érodé, est ouvert. La dure-mère est incisée. L'adénome est évacué par aspiration, la tumeur est blanchâtre, crémeuse, liquide, facilement aspirable. L'hypophyse, saine, est aperçue en arrière. Après exérèse, le diaphragme sellaire pulsatile s'abaisse.

Pas d'écoulement de liquide céphalo-rachidien. La fermeture est pratiquée par doublage du diaphragme avec une plastie de dure-mère lyophilisée par un fragment de cloison nasale.

D) Suites opératoires

1) Immédiates : elles sont bonnes et un traitement à l'hydrocortisone (10 mg par jour) est institué.

2) Tardives : le bilan pratiqué le 20 septembre 1973 (Service d'Endocrinologie du Pr BOULARD), montre une diminution de S. T. H. (de 42 µg/ml à 34 µg/ml) mais le taux d'hormones reste invariable aux épreuves dynamiques de freination et de stimulation.

Le bilan pluri-endocrinien montre une fonction surrénalienne satisfaisante et une fonction thyroïdienne à la limite de la normale, équilibré par 5 cg d'extraits thyroïdiens. Le traitement à l'hydrocortisone est stoppé progressivement.

Sur le plan ophtalmologique, on constate une amélioration de l'acuité visuelle de l'O. G. (de 2/10e à 5/10e).

Actuellement, un an après l'intervention, pas de signes de récédive, amélioration du déficit ophtalmologique et bonne équilibration endocrinienne.

CAS N° 4 : Adénome hypophysaire hypersécrétant (acromégalie)
type "adénome géant".

Mme M... A., 37 ans, F.

A) Histoire de la maladie

- Depuis 6 ans, la malade présente des céphalées frontales qui augmentent progressivement et surtout une aménorrhée.

- De plus, elle a constaté depuis 4 ans, des modifications morphologiques du faciès, des mains, des pieds (avec augmentation de la pointure des 2 pieds).

- Depuis 2 ans, une diminution de l'acuité visuelle et une diminution du champ visuel dont les champs temporaux, sont apparues.

- Enfin, récemment, une exophtalmie de l'oeil droit l'amène à consulter. La consultation de Neurochirurgie en Mars 72 pose l'indication opératoire.

B) Bilan pré-opératoire

- Examen clinique :

. Dysmorphie type acromégaloïde. Infiltration des parties molles de la face, des mains, des pieds.

. Asthénie, céphalées frontales.

- Examen neurologique :

. Pas de déficit, sauf une hémianopsie bitemporale, une diminution de l'acuité visuelle surtout de l'oeil droit (O.D. 2/10e, O.G. 6/10e), et une exophtalmie de ce même côté.

. L'E. E. G. est normal.

- L'examen endocrinien biologique montre une hypersécrétion de S. T. H. non freinable.

- Explorations neuro-radiologiques : les tomographies de la selle montrent :

. Selle ballonnée, très délabrée, de type acromégalique.

. Sinus sphénoïdal large.

- La pneumo-encéphalographie gazeuse montre la présence d'air sur le côté gauche de l'expansion suprasellaire de la tumeur. L'air ne passe pas du côté droit.

L'examen montre une déformation très importante du troisième ventricule qui conduit à dessiner une extension suprasellaire beaucoup plus volumineuse. Une tache d'air, visible de profil, se situe à gauche où la tumeur est moins développée (figure 1).

- L'artériographie bicarotidienne est démonstrative : de face, l'artère cérébrale antérieure droite, segment A1, est surélevée et les artères lenticulo-striées refoulées en dehors. L'artère capsulaire et supérieure décrit une courbe harmonieuse à concavité inféro-interne, paraissant circonscrire une masse située sur la ligne médiane, non spécifiée.

A gauche, la portion terminale du siphon carotidien est un peu étirée et le segment A1, tendu, mais non soulevé.

De profil : existence d'une veine bordante à concavité antérieure allant du tubercule de la selle à la projection de la veine septale dans sa partie moyenne.

- On ne note pas de néovascularisation.

- On conclut à un adénome hypophysaire à développement intra et suprasellaire surtout antérieur et plus important à droite.

C) L'intervention par voie basse est décidée pour le 24 Avril 1972, pour "tumeur intrasellaire" à développement suprasellaire important, dans l'axe vertical de la selle, de limite arrondie sans bissac (Y. LAZORTHES et J. ZADEH).

Le malade est mis en position demi-assise, tête en hyperextension. La tentative de P.E.G. per-opératoire donne une mauvaise vision.

La ponction lombaire montre une pression de L.C.R. à 45. On injecte 25 cc d'air pour la P.E.G. per-opératoire.

L'anesthésie standard est pratiquée.

L'abord labio-nasal est facile ainsi que l'ouverture du sinus sphénoïdal. Puis le plancher de la selle, très mince, est ouvert, et la dure-mère incisée. La tumeur est biopsiée puis aspirée. C'est une tumeur grise, molle, qui vient bien à l'aspiration. Puis on pratique un curetage des angles et vers l'expansion supérieure, qui paraît axial.

La fermeture est faite par mise en place d'un greffon de fascia lata et clips, et blocage par un fragment de cloison nasale.

D) Suites opératoires

1) Immédiates : réveil sur la table. La conscience est normale. Le 2ème jour, Mme M... se plaint de céphalées. On ne note pas d'écoulement de L.C.R., pas de diabète insipide. La tension artérielle est stable.

Le 5ème jour, la malade se lève et est transférée en Endocrinologie pour bilan postopératoire.

2) Tardives :

Le 27 Juin 1972, l'examen pratiqué montre :

- E. E. G. normal, bilan ophtalmologique excellent avec récupération de l'acuité visuelle (O. D. 5/10e - O. G. 7/10e). Bon état général.

- Sur le plan endocrinien : pas de diabète insipide, pas de déficit thyroïdien ni surrénalien. En ce qui concerne le dosage de S. T. H., les résultats se normalisent.

Le traitement, consistant en 10 mg d'hydrocortisone par jour, est arrêté.

Actuellement, un an après l'intervention, pas de signes de récidence, pas de rhinorrhée, récupération de l'acuité visuelle et pas d'insuffisance hypophysaire.

CAS N° 5 : Adénome hypersécrétant (acromégalie) ; type microadénome.

Mme C... Y., 65 ans, F.

A) Histoire de la maladie

Pas d'antécédents personnels. Puberté à 14 ans, ménopause à 48 ans, trois grossesses normales.

La maladie débute en 1966 par une asthénie, un amaigrissement, des crises angineuses, une tachycardie. Mme C... découvre l'apparition d'un goitre cervical diffus.

Elle consulte en Mai 1971 en Endocrinologie pour bilan thyroïdien. L'examen met en évidence une hypertrophie thyroïdienne globale, surtout au niveau de l'isthme et quelques adénopathies dans les aires ganglionnaires.

Le métabolisme est + 18 %, le cholestérol à 3,30 g. L'examen général révèle une dysmorphie d'apparition progressive depuis 3 ou 4 ans, surtout au niveau de la face mais aussi au niveau des mains et des pieds (augmentation de la pointure des gants et des chaussures). Il n'existe pas d'autres signes fonctionnels (pas de céphalées). Il n'y a pas de syndrome neurologique, ni de syndrome chiasmatique.

Un bilan endocrinien complet est pratiqué en Juin 1971 (Service du Pr BOULARD). A ce moment-là, on ne note pas d'asthénie. Mme C... se plaint de quelques céphalées frontales. L'examen neurologique et ophtalmologique est normal. La radiographie du crâne montre une selle turcique peu modifiée.

Le bilan biologique est plus évocateur. Il montre une perturbation limitée à une hypersécrétion d'hormone de croissance (S.T.H. très augmentée à 56,4 µg/ml).

La fonction gonado-stimulante appréciée par la clinique et le dosage de l'élimination urinaire des gonadotrophines était normal. La S.T.H. est à la limite supérieure de la normale.

La cortisolémie et les 17 cétostéroïdes sont normaux.

On conclue à une hypersécrétion de S.T.H. en rapport avec une acromégalie hypersécrétante évolutive, non tumorale. Le diagnostic de microadénome hypophysaire est posé. Un traitement freinateur à base de Chlorpromazine (20 mg 4 fois par jour) est institué pendant 3 mois, mais la surveillance de S.T.H. ne montre pas d'amélioration et, au contraire, une évolution persistante.

En Septembre 1971, le bilan biologique est identique, avec hypersécrétion de S.T.H. non freinable.

En Décembre 1972, aucune modification biologique. La radiographie du crâne elle, montre "une selle turcique légèrement agrandie avec un abaissement du plancher prédominant à droite".

B) L'intervention est décidée pour le 14/12/72, par voie basse (Y. LAZORTHES et J. ZADEH).

La patiente est mise en position demi-assise, tête en hyperextension, sous anesthésie générale (neuroleptanalgie).

L'abord trans-sphénoïdal habituel ne pose aucun problème. Mise en place du microscope opératoire (x 10). Ouverture du plancher de la selle, à l'aide du microtrépan avec contre-angle.

Puis on pratique une incision médiane de la dure-mère. Tout d'abord l'hypophyse saine apparaît, mais après clivage de ses parois antérieures et inférieures, la compression de la loge hypophysaire fera expulser le microadénome développé dans le lobe droit de l'antéhypophyse.

On pratique alors, un micro-morcellement de la tumeur. Le curetage le plus large possible est réalisé, ainsi qu'une coagulation du tissu hypophysaire normal, formant le lit tumoral.

L'exérèse est limitée à l'adénectomie sélective. La partie gauche de l'hypophyse est respectée. En fin d'exérèse la partie droite de la loge hypophysaire est vide et a tendance à se remplir par un prolongement de l'espace sous-arachnoïdien.

On réalise alors un remplissage de l'hémiselle vide par des fragments de dure-mère lyophilisée, on referme la dure-mère par un fragment de dure-mère fixé par de l'histoacryl. Le tout est bloqué par un fragment de cloison nasale. Un suintement de L.C.R. ayant été constaté, on complète cette fermeture par une deuxième plastie collée sur la face externe du plancher de la selle et un comblement du sinus sphénoïdal est réalisé à l'aide de Surgicel dans lequel on colle de l'histoacryl (colle biologique).

C) Suites opératoires

1) Immédiates : le réveil est rapide, la malade se plaint de céphalées. La tension artérielle est normale. On ne note pas de diabète insipide.

2) Tardives : le bilan endocrinien biologique montre une amélioration significative, associée à une amélioration clinique nette. La baisse de production de l'hormone de croissance s'accompagne cependant toujours d'une freination insuffisante, tandis qu'il n'existe pas de modifications des autres fonctions endocriniennes.

CAS N° 6 : Adénome hypersécrétant de l'hypophyse (acromégalie). Type adénome intrasellaire enclos.

Mme F... S., 34 ans, F.

A) Histoire de la maladie

Consultation d'Endocrinologie (Service du Pr BOULARD) en Janvier 1970, pour stérilité primaire. Elle présente de plus, une hypertri-chose modérée surtout au niveau de la face. L'examen ne met pas en évidence d'asthénie ni de syndrome thyroïdien. La tension artérielle est à 15-10, le toucher vaginal normal, l'examen neurologique normal, les cycles menstruels sont irréguliers. La courbe de Palmer est monophasique. On note cependant un habitus acromégaloïde.

Le bilan biologique est pratiquement normal :

1) Test de Jayle : normal ; sauf un freinage incomplet des 17 céto et 17 OH stéroïdes.

2) Hyperglycémie provoquée normale.

3) Phosphore minéral normal.

La surrénalographie est normale ainsi que le rétropneumopéritoïne.

- En Juillet 1970, une tomographie de la selle turcique montre une selle ballonnée avec une image de double fond. On suspecte un adénome hypophysaire à développement inférieur, mais on ne trouve aucun signe fonctionnel (pas de céphalées, pas de baisse de l'acuité visuelle, pas de signes d'hypertrophie des extrémités récentes, sauf que depuis deux ans, Mme F... ne peut plus remettre son alliance). Les comparaisons avec les photos à l'âge de 18 et 20 ans montrent peu de différence de morphologie.

Le bilan ophtalmologique pratiqué est normal, aussi bien en ce qui concerne l'acuité visuelle que le champ visuel et le F.O.

- En Octobre 1970, au cours d'une nouvelle hospitalisation en Endocrinologie, l'examen ophtalmologique est identique, l'E.E.G. est normal, mais une P.E.G. est pratiquée. Les conclusions en sont : "les récessus antéro-inférieurs du IIIème ventricule sont en place, mais certaines coupes latérales auraient pu donner un doute sur l'état de la partie inférieure du IIIème ventricule. Sur les coupes 8 et 9, toute petite extension rétrochias-matique de l'adénome. Celui-ci est moins volumineux à droite qu'à gauche du plan médian".

L'indication opératoire se pose, malgré le peu de signes d'évolutivité, du fait surtout d'une extension sphénoïdale importante et peut-être une extension supérieure.

B) L'intervention est pratiquée le 16.11.72 (Y. LAZORTHES et J. ZADEH).

L'abord par voie trans-sphénoïdale ne pose pas de problème, après repérage sous écran de brillance. L'abord du sinus sphénoïdal est facile et on trépane le plancher du sinus. On découvre alors, dans le sinus, un prolongement tumoral ayant effondré le plancher de la selle dans sa partie inférieure, et postérieure sur la ligne médiane, surtout à droite. La dure-mère est aussi déhiscente. L'adénome fait grelot.

L'exérèse est simple. Après curetage prudent, l'adénome se laisse aspirer et s'accouche seul en bloc, laissant un lit tumoral d'aspect hypophysaire normal qui est respecté.

Il n'y a pas d'écoulement de L.C.R., ni de problème d'hémostasie.

La fermeture est faite de façon classique, avec fascia lata, fragment de cloison nasale en X.

C) Les suites opératoires sont très simples. Le réveil est immédiat, la T.A. normale. On ne note pas de diabète insipide ni d'écoulement de L.C.R. après avoir ôté les mèches.

L'examen anatomo-pathologique indique "prolifération assez homogène de cellules à noyau volumineux, parfois atypique et cytoplasme acidophile".

1) Le bilan postopératoire montre :

Radiographie de la selle turcique : fermeture satisfaisante, clips en place. Pas d'écoulement secondaire de L.C.R.

2) Bilan biologique : le taux de S.T.H. a diminué. Pas d'insuffisance endocrinienne.

Mais par la suite on constate que, à divers examens de contrôle, le taux d'hormone de croissance reste élevé. De plus, les extrémités et la face continuent à s'hypertrophier.

On conclue à une acromégalie encore active et on décide de réintervenir, car la freination par la Chlorpromazine reste sans résultats, après un mois de traitement.

D) La 2ème intervention est pratiquée le 14 Juin 1972. La reprise est difficile en raison des adhérences importantes, notamment au niveau de la cloison nasale enlevée qui a été remplacée par un raphé de la muqueuse. L'ouverture du sinus sphénoïdal précédent est retrouvée, et très agrandie vers le sinus gauche qui n'avait pas été ouvert. On pratique une résection de la cloison médiane du sinus sphénoïdal hypertrophiée (de type acromégalique). On ouvre le plancher de la selle gauche. On incise la dure-mère, et le tissu adénomateux apparaît. Il est biopsié, puis l'adénome est aspiré et réséqué. L'aïeron hypophysaire gauche apparemment sain est laissé intact. Pas d'écoulement de L.C.R. per-opératoire.

La fermeture est faite comme précédemment par un greffon de fascia lata marqué de 2 clips, et la selle est obturée par de la dure-mère lyophilisée et de l'histoacryl.

E) Suites opératoires

1) Immédiates : réveil normal. Apparition d'un diabète insipide au 2ème jour qui sera très transitoire. Pas d'écoulement de L.C.R. à l'enlèvement des mèches nasales.

La malade se lève au 3ème jour.

2) Tardives : à la consultation du 3 Août 1972, Mme F... ne présente aucun déficit des stimulines hypophysaires. Les règles sont normales. Le dosage de la thyroxine plasmatique est normal.

La phosphorémie est à 37 mg/l. Mme F... n'a pas besoin de thérapeutique substitutive.

Actuellement, le bilan biologique montre l'efficacité tout à fait relative de l'adénomectomie élargie, puisque la guérison est incomplète. Le taux d'hormone de croissance n'a diminué que d'une manière peu significative, tandis que la freination reste encore tout à fait inefficace.

CAS N° 7 : Adénome hypophysaire hypersécrétant en prolactine.

Mme D. . . , 23 ans, F.

A) Histoire de la maladie

Madame D. . . consulte le 21 Février 1972 (Service d'Endocrinologie du Pr BOULARD), pour aménorrhée et obésité. Son enfance et son adolescence ont été normales, les règles sont apparues à 13 ans et demi et resteront normales pendant 2 ans. A l'âge de 15 ans et demi, arrêt brutal des règles, sans cause déclenchante connue. Cette aménorrhée dure cinq mois, et amène Mme D. . . à consulter son médecin de famille qui prescrit un traitement endocrinien. On note alors, avec ce traitement, une reprise des cycles menstruels jusqu'à l'âge de 17 ans, où l'aménorrhée réapparaît. Celle-ci va durer trois ans, sans que la malade ne s'en inquiète. Puis à l'âge de 21 ans, elle consulte un gynécologue qui prescrit de nouveau un traitement endocrinien qui amène le retour des règles. Et, jusqu'à maintenant, la malade n'est réglée que sous traitement.

L'obésité s'est manifestée dès l'âge de 16 ans. Depuis, la prise de poids est régulière malgré le régime. L'obésité est de type gynoïde. Le poids est de 73 kg pour une taille de 1 m 56. On ne trouve pas de diabète.

L'examen endocrinien pratiqué lors de cette consultation révèle :

- morphologie de type gynoïde
- angiome de la joue droite
- frilosité mais pas d'asthénie
- la pilosité est normale
- mais surtout, découverte d'une galactorrhée bilatérale et franche.

L'examen gynécologique est normal par ailleurs.

L'examen cardio-vasculaire est normal aussi.

L'examen neurologique enfin n'amène aucun élément nouveau, en particulier pas de céphalées, pas de syndrome d'hypertension intracrânienne, F.O. normal, pas de syndrome déficitaire, pas de lésion des nerfs crâniens.

Seul, l'examen radiographique découvre une selle turcique très augmentée de volume.

Madame D. . . est alors hospitalisée en Endocrinologie pour bilan hormonal.

A ce moment-là, nous nous trouvons devant un tableau clinique associant obésité, aménorrhée et galactorrhée.

- Le bilan biologique endocrinien démontre une hypersécrétion isolée de prolactine. Le bilan ophtalmologique est normal.

- Les tomographies de la selle turcique montrent une selle très agrandie de façon asymétrique : à gauche, elle mesure 18 mm de long x 15 mm de haut. A droite, 11 mm de long x 7,8 mm de haut. Les clinoides sont normales, non érodées. Le sinus sphénoïdal est en partie comblé (à gauche sur la ligne médiane) par l'expansion sinusale de la tumeur.

- La P.E.G. montre une pression de L.C.R. normale, et ne met pas en évidence de prolongement suprasellaire de la tumeur.

B) L'intervention est pratiquée le 31 Mai 1972 (Y. LAZORTHES et J. ZADEH).

La malade est opérée en position demi-assise. Puis l'intervention proprement dite débute par le temps labio-nasal sans problème. Le plancher de la selle est réséqué et la dure-mère incisée. On découvre alors une tumeur peu volumineuse qui est biopsiée puis aspirée et détruite par morcellement. Mais le curetage ouvre un prolongement intrasellaire de l'espace sous-arachnoïdien, car il se produira un important écoulement de L.C.R. per-opératoire.

En fin d'intervention, la selle paraît vide, et l'on découvre, plaqué contre le dorsum sellae, un tissu rougeâtre, non aspirable qui pourrait être une hypophyse vestigiale comprimée.

La fermeture est classique par fascia lata marqué de 2 clips, puis greffon musculaire qui comble la selle, maintenu par deux fragments de cloison nasale collés à l'histoacryl.

C) Les suites opératoires

1) Immédiates : réveil immédiat. Conscience normale. Pas de diabète. T.A. stable.

Au 2ème jour, un diabète insipide s'installe.

Au 4ème jour, persistance du diabète insipide. De plus, il se produit un écoulement nasal qu'on croit être de L.C.R. mais lorsque l'on enlève les mèches, il ne se reproduit pas.

La malade se lève le 5ème jour.

2) Lointaines

Mme D... est transférée en Endocrinologie qui signale son bon état général, malgré un écoulement nasal transitoire.

Le rapport d'anatomo-pathologie confirme l'adénome basophil.

Actuellement, deux ans après l'intervention : pas de récurrence, pas de rhinorrhée, reprise des menstruations et excellente équilibration endocrinienne.

CAS N° 8 : Crâniopharyngiome intra et suprasellaire.

Mme B... P., 49 ans, F.

A) Antécédents personnels

Mme B... est mariée sans enfants. Elle a été réglée normalement jusqu'en 1967. En 1967, à l'âge de 36 ans, Mme B... est atteinte de méningite "à liquide clair" suivie d'une aménorrhée persistante. Par la suite, cette méningite sera suivie d'épisodes fébriles de plus en plus fréquents, évoquant une méningite multi-récurrente bénigne.

B) Histoire de la maladie

Mme B... est hospitalisée en Mai 1973, dans le service des maladies infectieuses (Pr ARMENGAUD), pour un nouvel épisode de méningite "à liquide clair".

Elle présente un syndrome méningé, mais la conscience est normale.

La P.L. ramène un liquide clair avec 136 éléments cellulaires par mm³, dont 39 % de lymphocytes et 51 % de P.N. L'albuminorachie est à 0,97 gr/l. Les recherches bactériologiques et virales sont négatives.

La radiographie du crâne va montrer une selle turcique élargie et calcifiée.

La méningite est soignée et guérie, et l'on se trouve alors devant un cas d'aménorrhée avec radiographie de la selle turcique anormale.

On décide alors de pratiquer un bilan complet.

- L'examen ophtalmologique est tout à fait normal.

- L'examen endocrinien révèle une insuffisance panhypophysaire.

- Cliniquement : aménorrhée, myxoedème, augmentation du réflexogramme achilléen à 400 milli sec. Galactorrhée, hypoglycémie, hypotension artérielle.

Biologiquement : déficit surrénalien au test à la métopirone.

Ceci nécessite une mise sous traitement supplétif avec hydrocortisone (20 mg par jour) et extraits thyroïdiens (4 cg par jour).

L'examen neuro-radiologique amène des éléments nouveaux. Les tomographies de la selle turcique montrent un élargissement de celle-ci : 14 mm de long x 11 mm de haut. Les parois de la selle sont normales. On aperçoit des calcifications intrasellaires.

La P.E.G. fractionnée montre "une opacité molle suprasellaire en continuité avec le contour de la selle. Cette opacité est située en haut et en arrière, évitant le chiasma. L'air ne pénètre pas dans la selle. On note une opacité intrasellaire".

C) L'intervention pour lésion expansive intra et suprasellaire est pratiquée le 20 Juin 1973 (Y. LAZORTHES et J. ZADEH).

Le protocole opératoire est classique : malade en position demi-assise, anesthésie. Puis approche labio-nasale, forage du plancher du sinus et de la selle au drill, installation du microscope opératoire (x 10).

On découvre alors une collection intrasellaire type nécrose aseptique et une lamelle de lésion hypophysaire qui seront enlevées. Le diaphragme sellaire s'abaisse. On ne note pas d'écoulement de L. C. R.

On pratique alors une fermeture soignée du plancher de la selle, après remplissage de la cavité par un fragment de cloison nasale. Un deuxième collage de dure-mère lyophilisée est pratiqué pour assurer l'étanchéité.

L'examen anatomo-pathologique révélera qu'il s'agit d'un crânio-pharyngiome.

D) Les suites opératoires

1) Immédiates : sont très simples, avec réveil, reprise de la diurèse normale, T. A. normale. Pas d'installation de diabète insipide.

Mme B... est transférée en Endocrinologie où l'on ne découvre pas de déficit des stimulines hypophysaires.

2) Tardives : le 4 Juillet 1973, la consultation d'Endocrinologie nous communique une bonne reprise des fonctions hypophysaires, avec en particulier une réponse satisfaisante au test de stimulation hypophysaire par le T. R. F.

Le traitement consiste en :

- Hydrocortisone : 20 mg par jour.
- Extraits thyroïdiens : 7 cg par jour.
- Equigyne : 1 comprimé par jour x 20 jours par mois.

Actuellement, un an après l'intervention : pas de récurrence et équilibre endocrinien satisfaisant.

CAS N° 9 : Intervention pour fistule sphénoïdale spontanée dite "selle vide".

Mme T... A., 63 ans, F.

A) Histoire de la maladie

Mme M..., sans antécédents, est hospitalisée dans le Service des Maladies Infectieuses (Pr ARMENGAUD), pour une méningite à pneumocoques dont elle guérira. Cependant un bilan complet est réalisé à cette occasion.

L'examen général est normal.

L'examen O. R. L. est normal.

Mais les tomographies de la base du crâne objectivent une selle turcique élargie, effondrée à gauche. Ses mensurations sont de 20 x 15 mm. Le plancher de la selle est déprimé sur la ligne médiane et interrompu à gauche. Le sinus sphénoïdal gauche est opaque.

La P. E. G. est alors pratiquée et montre la déformation du plancher de la selle, mais surtout une "selle vide", remplie d'air. Il n'y a pas de blocage du L. C. R. au niveau de la citerne opto-chiasmatique.

Le bilan endocrinien est normal, excepté l'aspect acromégaloïde non évolutif.

En conclusion, nous nous trouvons devant un cas "d'empty sella" probablement secondaire à une lyse spontanée d'un adénome et responsable d'une fistule sphénoïdale et d'une méningite purulente révélatrice.

B) L'intervention est pratiquée en Neurochirurgie le 2 Octobre 1972 (Y. LAZORTHES et J. ZADEH). Elle est pratiquée par voie basse. L'abord du sinus sphénoïdal se fait par voie trans-nasale médiane. Puis ouverture du plancher du sinus qui est très épais. Résection de la cloison médiane du sinus et découverte d'une muqueuse épaissie, inflammatoire.

Après mise en place du microscope opératoire, l'exploration permet de découvrir une brèche osseuse très importante sur tout le plancher de la selle, à la jonction de ses parties antérieure et inférieure, brèche qui est totale car la dure-mère est à nu. Celle-ci présente des adhérences de type inflammatoire.

Après résection de la muqueuse et lavage du sinus sphénoïdal, on réalise une plastie à l'aide d'une lame de dure-mère lyophilisée fixée à l'histoacryl. Puis le sinus sphénoïdal est comblé par du fascia lata marqué de clip. Enfin, blocage par un greffon de cloison nasale collé à l'histoacryl.

C) Suites opératoires

1) Immédiates : réveil précoce. Pas de diabète insipide. Pas d'écoulement de L. C. R. Lever au 3ème jour.

2) Tardives : . Consultation du 26 Octobre.

- Examen clinique normal.
- Examen radiologique : sinus sphénoïdal opaque.

. Consultation du 26.4.73

Mme M... a présenté un "jetage" nasal épais. On pense qu'il s'agit de muqueuse nasale et de Surgicel.

Par ailleurs, l'examen clinique et radiographique est tout à fait normal.

Actuellement, un an et demi après l'intervention : pas de récurrence de fistule sphénoïdale.

CAS N° 10 : Intervention pour fistule post-traumatique par traumatisme crânien.

Mr. E... J., 20 ans, H.

A) Histoire de la maladie

Mr E..., victime d'un accident de moto, le 19.9.67, présente un traumatisme crânien avec perte de connaissance immédiate, coma pendant quinze jours et une rhinorrhée.

Transporté en clinique neurochirurgicale dans le Service du Professeur LAZORTHES, le malade est opéré en urgence (Dr HONG). On constate une longue plaie s'étendant du pôle frontal au pôle occipital. L'exploration montre une embarrure et, au-dessous, une déchirure de la dure-mère sur 4 cm. Celle-ci est suturée, et la plaie refermée.

Les suites opératoires sont bonnes, mais dans les jours qui suivent, le malade présente une rhinorrhée sans signe infectieux associé. Les radios montrent le siège de la brèche au niveau de la lame criblée de l'ethmoïde droit. Devant la persistance de la rhinorrhée malgré un repos au lit absolu, une intervention pour obturer la brèche ostéo-méningée est pratiquée le 25.10.67 par le Dr ZADEH.

Le malade quitte le service le 2.12.67.

En Décembre 1970, le malade remarque l'apparition d'une petite rhinorrhée qui va en augmentant. Cet écoulement s'accompagne, dans les jours qui suivent, de céphalées violentes, vomissements et température à 40°.

Il est transporté le 16.12.70 au Service des Maladies Infectieuses du Professeur ARMENGAUD. Le malade présente alors une méningite à pneumocoques à début brutal et dramatique avec signes de coma, à la suite d'une rhinorrhée récidivante.

Cette méningite, sous traitement intensif guérit en 15 jours, et la rhinorrhée cesse.

Cependant le bilan radiologique montre l'existence d'une fracture longitudinale de la cellule ethmoïdale droite et des cellules ethmoïdales postérieures droites qui sont opaques, ainsi que certaines cellules ethmoïdales moyennes gauches.

Mr E... est alors transféré à la clinique neurochirurgicale du Professeur LAZORTHES le 7 Janvier 1971 où l'examen neurologique est normal. La rhinorrhée n'est pas retrouvée.

Une P.E.G. pré-opératoire ne montre pas de modifications du IIIème ventricule.

Une nouvelle intervention est pratiquée le 19.1.71 pour obturer la brèche par le Dr ZADEH. "Volet osseux bifrontal. Brèche osseuse très

étendue, orbito-ethmoïdale droite en forme de raquette, s'étendant jusqu'au jugum. Une plastie osseuse est réalisée à la résine acrylique et la plastie dure-mérienne par un fragment de dure-mère lyophilisée et histoacryl".

Le malade quitte le service le 30.1.71 après des suites opératoires très satisfaisantes.

Mais en Octobre 1971, une nouvelle rhinorrhée et une méningite à entérocoques ramène le malade au Service des Maladies Infectieuses. La méningite est traitée et le malade transféré en Neurochirurgie le 3 Novembre 1971. Le bilan radiologique montre "une fissure du toit de l'ethmoïde qui se continue jusque dans les cellules postérieures et la partie antérieure de la cellule sphénoïdale droite".

D'autre part, le bilan neurologique clinique est normal. Le malade présente un diabète insipide équilibré. L'E. E. G. est amélioré.

B) L'intervention par voie trans-naso-sphénoïdale est décidée le 4.11.71. (Y. LAZORTHES et J. ZADEH).

Après l'anesthésie et le premier temps O. R. L., on découvre la brèche du sinus sphénoïdal droit. On réalise une plastie de la dure-mère avec un fragment de dure-mère lyophilisée, collée, et une plastie du sinus par un fragment musculo-aponévrotique de fascia lata marqué de clips et maintenu plaqué par un fragment de cloison nasale.

C) Les suites opératoires

1) Immédiates : furent très bonnes et sans histoires.

2) Lointaines : dans les consultations mensuelles qui suivirent, on n'a pas noté de récurrence de la rhinorrhée. Seul, le diabète insipide a repris transitoirement en Mars 1972.

Actuellement, deux ans et demi après l'intervention : pas de récurrence de la rhinorrhée ni d'épisode méningé.

CAS N° 11 : Intervention pour fistule post-traumatique par projectile.

Mr A... W., 20 ans.

A) Histoire de la maladie

Mr A... est hospitalisé dans le Service de Neurochirurgie le 1er Novembre 1967 pour un accident de chasse (arme à feu) survenue la veille. Le blessé a présenté un syndrome déficitaire droit avec aphasie qui a bien récupéré depuis. Pendant cette hospitalisation, on note la survenue d'une rhinorrhée bilatérale et d'une hémorragie méningée. Depuis, il semble qu'il n'y ait aucune manifestation.

Le malade est à nouveau hospitalisé dans le Service de Médecine du Professeur LAPORTE, le 21.2.70 pour une méningite purulente qui cède progressivement au traitement médical.

Il signale que, depuis quelque temps, il a constaté un écoulement par la narine droite (écoulement se faisant en goutte à goutte au lever et aux changements de position, pendant 5 à 10 minutes).

Le malade est alors transféré en Neurochirurgie où les examens neuro-radiologiques ont permis de localiser la brèche osseuse au niveau de la partie antéro-supérieure du sinus sphénoïdal. Les radios tomographiques révèlent "dix plombs dans la cavité crânienne, un plomb très près de la clinofé antérieure gauche, au niveau du canal optique et un, dans la partie antéro-supérieure du sinus sphénoïdal gauche. Les autres plombs sont dans les fosses nasales et le palais".

Par ailleurs, l'artériographie bicarotidienne et l'examen ophtalmologique sont normaux.

Une première intervention est pratiquée par le Professeur Y. LAZORTHES, par voie sous-frontale gauche. Elle permet de découvrir une brèche en dedans du trou optique gauche, vers le toit du sinus sphénoïdal. Deux plombs sont enlevés. La réparation osseuse est faite à la matière acrylique, la réparation de la dure-mère à l'aide de dure-mère lyophilisée collée à l'histoacryl. Les suites opératoires sont bonnes, avec reprise de la conscience et bilan neurologique normal. Cependant, une rhinorrhée transitoire fait évoquer la possibilité d'une seconde brèche.

Le malade sort du Service le 30.4.70.

A la consultation du 23.9.71, il signale une reprise de la rhinorrhée depuis trois semaines, dans les mêmes circonstances mais la quantité de liquide perdu va en augmentant.

Une décision de nouvelle intervention est prise, car il persiste une brèche très certainement sphénoïdale, en raison du trajet des plombs.

Le malade est donc hospitalisé en Neurochirurgie. Le bilan neurologique retrouve des séquelles du déficit moteur du membre supérieur droit. Pas de syndrome méningé. Rhinorrhée intermittente.

Les tomographies de la selle au niveau de la jonction ethmoïdo-sphénoïdale, montrent que le maximum des plombs semble avoir traversé la partie antéro-supérieure du sinus sphénoïdal gauche, dont les parois sont très épaissies.

B) L'intervention est réalisée le 22.10.71 (Y. LAZORTHES) par voie trans-sphénoïdale. L'abord est difficile en raison des remaniements anatomiques post-traumatiques.

On découvre trois brèches osseuses dans la partie gauche du sinus sphénoïdal. La réparation reste très difficile en raison de l'écoulement de L.C.R., et de la situation haute des brèches rendant l'adhérence insuffisante. Elle est faite avec 3 fragments de dure-mère lyophilisée, collée à l'histoacryl et colmatage du sinus sphénoïdal avec de la matière acrylique.

C) Les suites opératoires

A) Immédiates : reprise de la conscience. Pas d'aggravation neurologique. Pas d'écoulement nasal.

Les mèches sont enlevées le 3ème jour, sans récurrence de rhinorrhée.

Mr A... se lève au 5ème jour et sort du Service le 2.11.71.

2) Lointaines : au cours de l'année suivante les différentes consultations ont confirmé la non récurrence de rhinorrhée. Deux ans et demi après : pas de récurrence de la rhinorrhée.

CAS N° 12 : Intervention pour fistule post-tumorale.

Mme P... M., 43 ans, F.

A) Histoire de la maladie

Madame P... est hospitalisée le 26 Décembre 1972 au Service des maladies infectieuses (Pr ARMENGAUD) pour méningite purulente franche. L'examen neurologique nous permet de constater que la malade est en coma vigil et qu'elle présente une paralysie du III gauche.

Après guérison et normalisation du L.C.R., un bilan neuro-radiologique est pratiqué. Les tomographies de l'étage antérieur et moyen montrent que le sinus sphénoïdal est détruit. Ce qui reste de la selle paraît très agrandi, surtout à gauche. Les cellules ethmoïdales postérieures sont elles aussi, opaques.

La P.E.G. faite le 16.1.73 montre qu'il n'y a pas de blocage du L.C.R. L'examen montre "une selle turcique très agrandie. Le sinus sphénoïdal est pincé, les parois de la selle sont très déminéralisées et le dos presque interrompu. Volume expansif intrasellaire très important, mais pas d'expansion suprasellaire. Le IIIème ventricule est en place".

L'artériographie bicarotidienne est réalisée le 18 Janvier. Elle montre un "aspect un peu étiré du siphon carotidien dans son segment C3 à C5 avec léger refoulement en dehors. Pas de déplacement de l'artère cérébrale antérieure. Pas de néovascularisation".

Enfin, l'E.E.G. est normal.

Le diagnostic d'adénome à expansion intrasellaire et sphénoïdal est posé.

B) L'intervention est pratiquée le 22 Janvier 1973
(Y. LAZORTHES et J. ZADEH).

L'abord est fait par voie trans-sphénoïdale. L'ouverture du plancher du sinus permet de voir que la tumeur a envahi le sinus sphénoïdal. La muqueuse a un aspect modifié par l'infection. Le plancher de la selle, osseux et dure-mérien, est détruit dans ses 2/3 antérieurs. L'adénome est intrasellaire. Sa partie centrale est nécrosée. Il présente une expansion latérale gauche très importante. Après ablation de la tumeur, la fermeture est réalisée de façon classique avec un fragment de dure-mère lyophilisée, collée à l'histoacryl, bourrage du sinus en fascia lata, mais, du fait de l'importante destruction osseuse du plancher, le matériel de plastie sera bloqué à l'aide d'un fragment de broche de Kirschner placé transversalement.

C) Les suites opératoires

1) Immédiates : pas d'écoulement de L.C.R.

T.A. normale. Installation d'un diabète insipide qui persistera jusqu'au 8ème jour.

Epistaxis au 6ème jour stoppée par tamponnement de la narine gauche.

L'anatomo-pathologie confirme "adénome hypophysaire probablement de type chromophobe".

2) Tardives : Les tomographies de contrôle montrent les 2 clips et la broche en place.

Le malade sort du Service le 2 Février 1973.

Actuellement, seize mois après l'intervention : pas de récurrence tumorale ni de fistule sphénoïdale.

CAS N° 13 : Hypophysectomie fonctionnelle pour rétinopathie diabétique.

Mlle N... Marie, 22 ans, F.

A) Histoire de la maladie

Mlle N... est une jeune femme chez laquelle on a découvert un diabète juvénile lorsqu'elle avait 6 ans. Le diabète a toujours été bien équilibré par l'insuline et un régime alimentaire libre. Son diabète est stable. Elle n'a jamais fait de coma hyperglycémique. Elle est équilibrée par 30 à 40 unités d'insuline novomixte par jour.

En Avril 1970, elle constate une diminution de son acuité visuelle. Elle consulte un Ophtalmologue qui découvre des hémorragies rétinienues bilatérales, surtout à droite. Elle consulte alors le Pr MIROUZE, endocrinologue à Montpellier, qui conseille une hypophysectomie. Le Pr DEODATTI, consulté à Toulouse, confirme l'indication opératoire.

Elle est hospitalisée en Médecine Nord (Pr Y. DENARD), en Juillet 1970, pour bilan. A ce moment-là :

- Le diabète est stable, équilibré par 35 u. de novomixte quotidienne et régime contrôlé.

- Le bilan ophtalmologique montre une diminution de l'acuité visuelle et le F.O. : "artères grêles tortueuses - nombreuses hémorragies, dont quelques-unes en nappe. Pas d'exsudat, pas de néovascularisation, pas de fibrose".

Les bilans rénaux, neurologiques et endocriniens sont normaux.

La malade quitte le Service en Août.

Elle est rehospitalisée en Septembre pour compléter le bilan.

Les tomos de la selle turcique montrent "une selle assez petite. Le sinus sphénoïdal est très grand et pneumatise entièrement le corps du sphénoïde".

L'examen ophtalmologique décèle une aggravation de la diminution de l'acuité visuelle :

Oeil droit : perception lumineuse seulement.
Oeil gauche : 8/10e.

Le champ visuel présente un scotome central à gauche.

Les réflexes pupillaires sont présents.

Le fond d'oeil : "vitrée légèrement inflammatoire, néovascularisation et hémorragies rétinienues.

Pas de lésions maculaires".

L'évolution est donc rapide.

B) L'intervention est pratiquée le 30.9.70 (Y. LAZORTHES et Y. LACOMME).

La malade est mise en position assise, tête en hyperextension. L'anesthésie est pratiquée et le Dr LACOMME pratique le premier temps O.R.L. de l'intervention : "incision sous-labiale faite dans le sinus gingivolabial d'une incisive à l'autre. La muqueuse nasale tapissant la paroi inférieure des fosses nasales ainsi que la face externe du cartilage de la cloison sera décollée. Le décollement est continué dans ce plan de clivage jusqu'au vomer et à son insertion sur le corps du sphénoïde. Le 1/3 inférieur de la cloison des fosses nasales sera réséqué. A l'aide de l'écran de brillance, on vérifiera que l'approche opératoire se fait bien dans la direction du sinus sphénoïdal. Mise en place d'écarteurs bivalves. Ouverture du plancher du sinus sphénoïdal. A partir de ce moment-là, on utilisera le microscope opératoire. La cloison du sinus sphénoïdal est réséquée et la muqueuse sphénoïdale enlevée par morcellement. Nouveau repérage à l'écran de brillance. Le plancher de la selle est effondré à l'aide d'un ciseau frappé au niveau de son angle antéro-inférieur". La dure-mère s'est déchirée lors de la résection du plancher de la selle. A partir de cette déchirure, on agrandit l'incision dure-mérienne. Hémostase d'un saignement provenant du sinus coronaire. L'hypophysectomie est réalisée par morcellement, car il est difficile de trouver un plan de clivage. Au cours de ce morcellement, on déchirera plutôt que l'on ne sectionnera la tige pituitaire. Cette section se produit dans la partie haute de la tige.

Vérification de l'exérèse totale de l'hypophyse. Fermeture classique au fascia lata marqué de clip et maintenu par un greffon de cartilage de la cloison nasale. Tamponnement nasal, "pas de mèche".

L'anatomie pathologique donne un résultat de "tissu hypophysaire normal, antérieur et postérieur".

C) Suites opératoires

1) Immédiates : réveil rapide. Pas d'écoulement de L.C.R.
Installation d'un diabète insipide.

- 15 jours après :

Excellent état général.
Amélioration du diabète insipide.
Amélioration subjective de l'acuité visuelle.

2) Secondaires : sur le plan endocrinien et métabolique :

- Hypopituitarisme global compensé par un traitement substitutif : 10 mg d'hydrocortisone et 5 cg d'extraits thyroïdiens.

- Son diabète est bien équilibré par une dose très réduite d'insuline : 7 à 8 unités par jour.

- Sur le plan ophtalmologique, les bilans successifs confirment l'amélioration subjective de l'acuité visuelle. L'O.D. passe de la perception lumineuse à une A.V. : 3/10e. L'O.G., de 2/10e à 7/10e de près, et de 4/10e de loin. Le F.O. reste inchangé.

Un an après, les résultats obtenus sont stables. La malade n'a pas été revue depuis.

CAS N°14 : Hypophysectomie pour Néo du sein.

Mme M... Rose, 56 ans, F.

A) Histoire de la maladie

Madame M... consulte en Médecine Nord le 20 Juillet 1972, car elle a découvert une adénopathie sus-claviculaire gauche. Jusque-là elle ne signale aucun antécédent personnel.

L'examen clinique retrouve cette adénopathie sus-claviculaire gauche "en bissac", mais aussi une masse dans le quadrant supéro-externe du sein gauche et des ganglions sous-axillaires gauches.

On conclue à une tumeur du sein classe T1.

On pratique alors, une ponction biopsique à l'aiguille dont l'examen histologique prouvera qu'elle est composée de "rares mais authentiques cellules carcinomateuses" type P5.

Le 29 Juillet, une cobalthérapie de 6 500 rads est instituée.

Le 29 Septembre 1972, on pratique une biopsie-exérèse du ganglion sus-claviculaire ; réponse de l'examen histologique : "quelques petites formations lymphoïdes sont retrouvées dans les fragments adipeux adressés. Elles ne sont pas envahies. Par contre, en deux points, dans des cloisons conjonctives, présence d'indiscutables emboles néoplasiques dont les caractères morphologiques permettent d'évoquer la métastase d'un épithélioma mammaire".

Il s'agit donc bien d'une métastase d'un épithélioma mammaire et l'on pratique alors, un complément de cobalthérapie, sans exérèse de la tumeur mammaire, ni ovariectomie (en raison d'un frottis atrophique), ni de traitement médical freinateur de l'hypophyse. La surveillance de la tumeur est faite par thermographie et mammographie.

Le 20 Décembre, à Marseille, le bilan effectué est bon :

- disparition de la tumeur à la mammographie,
- la thermographie est positive, mais n'a pas de valeur du fait de l'irradiation subie,
- le bilan osseux est normal,
- les phosphatases sont normales.

Le 21 Février 1973, Mme M... se plaint de lombalgies d'effort, mal définies, qui pourraient être causées par la radiothérapie.

Le 10 Avril 1973, la malade est atteinte d'un zona intercostal gauche,

La mammographie et la thermographie sont normales.

Le bilan osseux paraît normal à première vue, mais une étude approfondie fait surgir la probabilité d'une métastase lombaire. Un traitement antalgique et sthénique est prescrit.

Vers le 1er Juillet le zona est guéri mais il persiste une douleur dans la jambe droite.

Le 15 Juillet, Mme M... est hospitalisée pour bilan en Chirurgie Nord :

- la mammographie est normale,
 - la thermographie met en évidence un réchauffement au niveau de la région axillaire,
 - les phosphatases alcalines restent normales,
 - calcémie normale : calciurie : 870 mg/l.
- Mais surtout le bilan osseux permet de se rendre compte de l'apparition de métastases multiples et disséminées dans la colonne vertébrale dorso-lombaire : le bassin, les côtes, les deux fémurs.
- On pratique alors une ponction biopsique osseuse et médullaire qui ramènent toutes les deux des cellules néoplasiques.
 - La recherche de métastases viscérales : pulmonaires, hépatiques et cérébrales, se révèle négative.
 - Les bilans cardio-vasculaires et pulmonaires sont normaux.
 - Les tomographies de la selle turcique montrent un sinus large, sans atteinte néoplasique.

Ces éléments posent le problème de l'indication d'une hypophysectomie fonctionnelle car bien que ce cancer ne soit pas hormono-dépendant (femme ménopausée, donc pas de castration possible, ni de rémission à en attendre), c'est la seule ressource thérapeutique. De plus, cette malade est en bon état général, la forme clinique est favorable (métastases osseuses isolées). La famille est compréhensive et on décide d'intervenir.

B) Cette intervention est pratiquée le 5 Août 1973 (par Y. LAZORTHES et J. ZADEH), selon le protocole opératoire habituel :

"Malade en position demi-assise. Anesthésie normale. Voie d'abord trans-sphénoïdale médiane jusqu'à l'ouverture du plancher du sinus sphénoïdal. Sous contrôle de l'écran de brillance et avec l'aide du microscope opératoire (x 10), trépanation du plancher de la selle turcique qui est extrêmement porotique. Ouverture en croix de la dure-mère. Clivage de l'hypophyse par rapport au plan dure-mérien. Exérèse en bloc de la glande hypophyse qui n'a, ni son aspect ni sa consistance normaux. Elle apparaît plus grisâtre et beaucoup plus friable. Révision de la loge hypophysaire qui montre que l'hypophysectomie est totale. La section de la tige pituitaire a été basse. Pas d'écoulement de L.C.R. per-opératoire. Comblement de la selle "vidée" par un fragment de spongel puis plastie de dure-mère lyophilisée, collée à l'histoacryl et maintenue par greffon de cartilage nasal".

C) Les suites opératoires

1) Immédiates : pas d'écoulement de L.C.R.

- pas de diabète insipide
- pas de manifestations d'insuffisance hypophysaire.

2) Secondaires : le bilan endocrinien confirme le caractère total de l'insuffisance hypophysaire.

- Amélioration spectaculaire de l'état général et disparition des douleurs puisque la malade peut à nouveau se lever et reprendre la marche.

- Recalcification des métastases vertébrales.

Neuf mois après, le résultat obtenu reste stable.

CHAPITRE IV

RESULTATS

Durant ces quatre dernières années, nous avons utilisé, dans 54 cas, la voie d'abord trans-naso-sphénoïdale médiane soit : 26 cas de tumeurs de l'hypophyse, 16 cas de fistules sphénoïdales et 12 cas d'hypophysectomie fonctionnelle (tableau n° 1).

- Parmi les 26 cas de tumeurs de l'hypophyse, il est intéressant de noter que, sur les 7 tumeurs avec extension suprasellaire confirmées par la cisternographie gazeuse, deux présentaient une extension très importante et pouvaient être classées parmi les adénomes géants. L'exérèse complète a pu être réalisée sous radiothérapie complémentaire : il n'y a pas eu de récurrence.

Par ailleurs, 7 adénomes hypophysaires opérés correspondaient à la définition de microadénomes hypersécrétants ; il s'agissait de 3 acromégalies évolutives, de 2 syndromes de Cushing hypophysaires, de 2 syndromes d'aménorrhée-galactorrhée.

Nous avons, par ailleurs, opéré 2 cas de crâniopharyngiome par voie basse dont un seul présentait une expansion suprasellaire. Il s'agissait dans les deux cas de néoformation étiquetée adénome hypophysaire avant l'intervention.

De plus, dans un cas, l'examen anatomo-pathologique a montré que la tumeur intrasellaire était un épépendymome.

- Parmi les 16 cas de fistule sphénoïdale opérés, 5 étaient des fistules spontanées et se sont avérées être, à l'encéphalographie gazeuse, des "selles vides". Sur les 11 cas de fistules secondaires ou provoquées, 5 étaient d'origine post-traumatique (trois fractures communicantes et deux plaies crâniocérébrales par projectile), 3 sont d'origine postopératoire (abord trans-sphénoïdal), 2 sont dues à l'érosion du plancher de la selle turcique par une tumeur nécrosée à la suite d'une méningite révélatrice, et le dernier cas est secondaire à une cobaltothérapie externe pour adénome de l'hypophyse.

Par la suite, 2 des cas de fistules spontanées ont dû être à nouveau opérés pour une reprise de la rhinorrhée et le résultat obtenu après un an de recul est satisfaisant.

De même, parmi les 11 cas de fistules sphénoïdales secondaires, nous avons 2 cas de récurrence après réparation et ces deux cas se sont un peu compliqués de méningite dont une a été mortelle.

- Hypophysectomie fonctionnelle.

Elle a été réalisée chez 12 patients qui se répartissent en 5 cas de rétinopathie diabétique et 7 cas pour cancers hormono-dépendants.

a) Les rétinopathies diabétiques opérées étaient sévères et progressaient en dépit d'un bon contrôle du diabète. Il s'agissait de diabétiques juvéniles connus depuis l'enfance, présentant une perte rapide de l'acuité visuelle, malgré un traitement médical. L'indication d'hypophysectomie fonctionnelle a été portée devant des formes hémorragiques à tendance évolutive, se traduisant par la survenue d'hémorragies de la vitrée et surtout d'hémorragies pré-rétiniennes étendues, associées à une néovascularisation, sans qu'il existe encore de réaction gliale irréversible. Dans chaque cas, il y avait encore une vision à préserver, c'est-à-dire qu'une macula au moins était encore utilisable.

Sur les 5 cas opérés, un cas a été très rapidement amélioré, et un cas stabilisé en ce qui concerne sa rétinopathie diabétique. Dans tous les cas, nous avons observé une réduction du traitement insulinaire de 30 à 60 %, mais dans 2 cas, le diabète est devenu plus instable.

Bien que controversée, l'hypophysectomie est considérée actuellement comme la seule possibilité thérapeutique de la microangiopathie des capillaires rétiens provoquée par le diabète. Elle agit par l'intermédiaire d'une suppression d'hormone de croissance en ramenant la membrane basale capillaire à son état physiologique.

b) Par ailleurs, les 7 cas de cancers hormono-dépendants en phase avancée pour lesquels nous avons réalisé une hypophysectomie chirurgicale par voie trans-sphénoïdale ouverte, se répartissaient en 2 cancers de la prostate et 5 cancers du sein. L'indication opératoire a été portée sur l'existence de métastases osseuses diffuses à forme douloureuse et isolée sur le plan de la dissémination. Le critère de sélection principal est l'existence d'une rémission préalable après castration. Les résultats obtenus ont été particulièrement intéressants dans le cas des cancers du sein à stade avancé. En effet, dans 4 cas, nous avons observé des résultats subjectifs rapides avec disparition ou atténuation des douleurs, rendant possible la mobilisation de ces malades jusqu'alors grabataires, tandis que leur état général s'améliorait parallèlement. Dans 2 cas, la survenue de résultats objectifs tels que des recalcifications de métastases osseuses est venue confirmer l'effet thérapeutique de l'hypophysectomie.

TABLEAU N° 1

ABORD TRANS-NASO-SPHENOIDAL

(54 interventions de 1970 à 1974)

1 - TUMEURS DE L'HYPOPHYSE	: 26 cas
- Adénomes non sécrétants	: 11
- Adénomes hypersécrétants	: 12
- Crâniopharyngiome, divers	: 3
2 - FISTULES SPHENOIDALES	: 16 cas
- Spontanées - "selle vide"	: 5
- Secondaires ou provoquées	: 11
3 - HYPOPHYSECTOMIES FONCTIONNELLES	: 12 cas
- Rétinopathies diabétiques	: 5
- Cancers hormono-dépendants	: 7

CONCLUSIONS

Les améliorations techniques récentes dont a bénéficié la voie d'abord trans-naso-sphénoïdale de la selle turcique, lui ont permis de reprendre sa place dans la chirurgie de l'hypophyse, car :

- Il s'agit d'une chirurgie très peu traumatisante, bénigne, ne laissant aucune cicatrice inesthétique visible et, par cela, facilement admise par le malade.

- Avec l'expérience, cette voie d'abord est particulièrement efficace et précise ; elle permet une exploration chirurgicale optimum de la selle turcique et de son contenu et aussi de reconnaître les possibles variations anatomiques.

- Dans la chirurgie des tumeurs de l'hypophyse, elle rend possible une exérèse totale et sélective de l'adénome, en préservant du tissu hypophysaire normal et, ainsi, n'aggrave pas l'insuffisance hypophysaire et peut même l'améliorer.

Au maximum, dans la chirurgie des microadénomes, l'adénectomie sélective traite le syndrome d'hyperpituitarisme sans provoquer d'insuffisance hypophysaire.

- Dans tous les cas de lésions expansives intra- et suprasellaire, elle décomprime le chiasma optique sans avoir à l'écarter ni à perturber la vascularisation opto-chiasmatique, c'est-à-dire sans risque d'aggraver les troubles visuels.

- Dans les hypophysectomies fonctionnelles, la parfaite visualisation du contenu sellaire rend l'exérèse totale de la glande hypophysaire normale beaucoup plus certaine.

- Les progrès réalisés dans les techniques de fermeture du plancher de la selle turcique et l'utilisation d'un nouveau matériel de plastie rendent cette fermeture beaucoup plus étanche et suppriment la critique majeure faite à cette voie, c'est-à-dire le risque de fistule de L. C. R.

- Bien qu'il s'agisse d'une intervention délicate demandant au chirurgien d'être expérimenté dans le domaine de la chirurgie avec microscope opératoire, la durée de l'intervention est, avec de l'expérience, rapidement écourtée et n'excède pas soixante minutes.

- Enfin, les suites opératoires sont particulièrement simples et brèves puisque le tamponnement nasal est enlevé à la 48e heure et que l'hospitalisation n'excède pas 5 à 7 jours.

Ainsi, actuellement, le développement de la microchirurgie hypophysaire et ses très nombreux avantages ont permis d'élargir ses indications et ainsi, de supplanter dans de nombreux domaines la classique voie d'abord transcrânienne sous-frontale. Cependant, cette dernière garde ses indications, qui en fonction de l'expérience du chirurgien, doivent plutôt être considérées actuellement comme des contre-indications de la voie d'abord trans-naso-sphénoïdale.

Vu le Président de Thèse

C. BOULARD

Vu et permis d'imprimer

Toulouse, le 15 mars 1974

Le Président du Conseil de l'Université Paul Sabatier

L. LARENG

BIBLIOGRAPHIE

1. BRISMAN R., HUGHES J., MOUNT L. - Cerebrospinal fluid rhinorrhea and the empty sella.
J. Neurosurg., 1969, 31, 538-543.
2. CUSHING H. - Surgical experiences with pituitary disorders.
J. Amer. Med. Ass., 1914, 63, 1515-1525.
3. WILLIAM J., GERMAN M.D., STEVENSON-FLANIGAN M.D. - Pituitary Adenomas : a Follow-up Study of the Cushing Series.
Clin. Neurosurg., C.N.S. 10, pp. 72-81.
4. GUIOT G., ROUGERIE J., HERTZOG E. - L'utilisation de l'amplificateur de brillance en Neurochirurgie.
Sem. Hôp. Paris, 1958, 12, 689-695.
5. GUIOT G., THIBAUT B. - L'extirpation des adénomes hypophysaires par voie trans-sphénoïdale.
Neurochirurgie, 1959, 1, 133-150.
6. GUIOT G. - Par où faut-il aborder l'hypophyse ?
La Presse Médicale, 28 Janvier 1970, 78, n° 5.
7. GUIOT G., CHEIBANI G. - Risques et problèmes de l'exérèse trans-sphénoïdale des adénomes hypophysaires.
La Nouvelle Presse Médicale, 16 Septembre 1972, 1, n° 32.
8. HARDY J., WIGSER S. - Trans-sphenoïdal surgery of pituitary fossa tumors with televised radio-fluoroscopic control.
J. Neurosurg., 1965, 23, 612-620.
9. HARDY J. - La chirurgie de l'hypophyse par voie trans-sphénoïdale ouverte. Etude comparative de deux modalités techniques.
Ann. Chir., 1967, Vol. 21, n° 15-16, pp. 1011-1022.
10. HARDY J. - Hypophysectomie trans-sphénoïdale. Colloque international sur la chirurgie endocrinienne majeure dans le traitement du Cancer du sein en phase avancée.
Lyon, France, Mai 1966-1967, Simep Editions, Lyon, 97-103.
11. HARDY J., CIRIC I. - Selective anterior hypophysectomy in the treatment of diabetic retinopathy. A trans-sphenoïdal micro-surgical technic.
J. Amer. Med. Ass., 1968, 203, 73-78.
12. HARDY J. - Trans-sphenoïdal microsurgery of the normal and Pathological Pituitary.
Clin. Neurosurg., C.N.S., 16, pp. 185-217.
13. Hardy J. - Hypophysectomie trans-sphénoïdale.
J. Neurosurg., 1971, vol. 34, n° 4, 581-594.
14. HIRSCH O. - Endonasal method of removal of hypophyseal tumors.
J. Amer. Med. Ass., 1910, 5, 772-774.
15. LAZORTHES Y., ZADEH J. - Réparation des brèches ostéo-durales sphénoïdales (A propos de 12 cas).
Colloque de Courchevel, 1973. Annales de Neurochirurgie, 1973, n° 1, p. 73-77.
16. LAZORTHES Y., ZADEH J. - Fistules sphénoïdales et adénomes de l'hypophyse.
Communication à la réunion annuelle de la Société Lyonnaise d'O.N.O., 24 Mars 1973, Lyon (à paraître).

17. LAZORTHES Y., BAYARD F., ZADEN J., LOUET J.J. - Efficacité de la CLONOPROMAZINE et de la microchirurgie trans-sphénoïdale dans le traitement de l'Acromégalie. Etude dynamique de la sécrétion de l'hormone de croissance.
Neurochirurgie, 1973, tome 19, n° 7, 603-611.
18. OLSON D.R., GUIOT G., DEROME P. - The symptomatic empty sella. Prevention and correction via the trans-sphénoïdal approach.
J. Neurosurg., November 1972, vol. 37, pp. 533-537.
19. PEARSON O.H., RAY B.S., MONTAN L.M., PEREZ W.I., GERTSLING L., PASTANOV E. - Hypophysectomy for the treatment of Diabetic Retinopathy.
J. Amer. Med. Ass., 1964, 188, 116-122.
20. RAND R.W. - Stereotactic trans-sphénoïdal Cryohypophysectomy.
Bull. Los Angeles Neurol. Soc., 1964, 29, 40-48.
21. RAY B.S., PEARSON O.H. - Hypophysectomy in the treatment of advanced Cancer of the Breast.
Ann. Surg. (Philadelphia), 1956, 144, 394-406.
22. RAY B.S., BERGLAND R.M. - Les fistules de L.C.R. : aspect clinique, techniques de localisation et méthodes de fermeture.
J. Neurosurg., Avril 1969, 30, 399-405.
23. SCHLOFFER H. - Erfolgreiche operation eines Hypophysentumors auf nasalem Wege.
Wien. Klin. Wochenschr., 1907, 20, 621-624.
24. TALAIRACH J. et coll. - La chirurgie stéréotaxique de l'Hypophyse non tumorale par les radioisotopes.
Neurochirurgie, 1966, 12, (2), 141-301.
25. ZERVAS N.I. - Technique of Radiofrequency Hypophysectomy.
Confin. Neurol. (Basel), 1965, 26, 157-160.

